UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1956 — N° 298

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE D'EBSTEIN

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 21 Décembre 1956

PAR

René BONSOM

Élève de l'École Principale du Service de Santé de la Marine et de la France d'Outre-Mer
Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine Tropicale

Né le 17 Décembre 1930, à HÊCHES (Hautes-Pyrénées)

Examinateurs de la Thèse

MM. BROUSTET, Professeur..... *Président*
FABRE, Professeur ..... } *Juges*
LAVIGNOLLE Professeur Agrégé ... } *Juges*
DAVID-CHAUSSÉ, Professeur Agrégé } *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, rue Teulère

1956

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0008

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1956 — N° 298

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MALADIE D'EBSTEIN

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 21 Décembre 1956

PAR

René BONSOM

Élève de l'École Principale du Service de Santé de la Marine et de la France d'Outre-Mer
Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine Tropicale

Né le 17 Décembre 1930, à HÊCHES (Hautes-Pyrénées)

Examinateurs de la Thèse

MM. BROUSTET, Professeur..... *Président*
FABRE, Professeur ..... *Juges*
LAVIGNOLLE Professeur Agrégé... *Juges*
DAVID-CHAUSSÉ, Professeur Agrégé *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, rue Teulère

1956

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. Dupérié, Chelle, G. Portmann.
DOYEN : M. Sigalas. — **ASSESSEUR** : M. Tayeau.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A. Mandoul, Andérodias, Rocher, Lande, Duvergey, Carles, Leuret, Charrier, Dubreuil, Cruchet, Perrens, Beauvieux Creyx, Mauriac.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale	De Grailly	Pathologie générale et expérimentale	Saric
—	Broustet	Clinique ophtalmologique	Bessière
Clinique chirurgicale	Papin	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	Pouyanne
—	Massé	Clinique médicale et des maladies infectieuses	Aubertin
Clinique d'accouchements	M. Rivière	Chimie biologique et médicale	Tayeau
Clinique gynécologique	Magendie	Physique médicale et pharmaceutique	Piffault
Anatomie pathologique et microscopie clinique	Léger	Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	Moretti
Anatomie	Dufour	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	Joulia
Anatomie générale et histologie	Mayer	Clinique des maladies des voies urinaires	Darget
Hygiène et Clinique de la tuberculose	Piéchaud	Clinique des maladies nerveuses et mentales	Delmas-Marsalet
Médecine légale et médecine du travail	Dervillée	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	G. Portmann
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	Reboul	Toxicologie et hygiène appliquée	Castagnou
Chimie	Mesnard	Clinique odonto-stomatologique	Dubecq
Matière médicale	Masquelier	Botanique et cryptogamie	Girard
Pharmacie	Vitte	Thérapeutique	F.-J. Traissac
Physiologie	Fabre	Hydrologie thérapeutique et climatologie	Dubarry
Clinique médicale des maladies des enfants	Fontan	Carcinologie	Lachapèle
Zoologie et parasitologie	Sigalas		

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. Blanquet (Section Pharmacie)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. Mahon (Obstétrique), Pautrizel (Parasitologie), Mlle Rougier (Physiologie), M. Moustardier (Bactériologie)
M. Cazaux (Pharmacie)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	Rigaud	Physique médicale	Duhamel
—	Cabanie	Pharmacie (1re Section)	R. Golse
Biochimie médicale	Neuzil	—	Romain
Pathologie expérimentale	Faure	Pharmacie (2e Section)	Quilichini

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

M. Stoll (Histologie), M. Marquevielle (Biologie Médicale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.		MM.
Médecine générale	Bergouignan	Obstétrique	Chastrusse
—	Leng-Lévy	—	Faugère
—	Lavignolle	Ophtalmologie	Corcelle
—	Martin-Dupont	Oto-rhino-laryngologie	Despons
—	David-Chaussé	—	M. Portmann
—	J. Rivière	Dermatologie et syphiligraphie	Le Coulant
Chirurgie générale	Laumonier	Pédiatrie et puériculture	Verger
—	Chavannaz	Médecine légale et médecine du travail	L'Epée
—	Villar	Odonto-stomatologie	Benoit
—	Tingaud	Urologie	Lange
—	Depaulis	Neurologie et psychiatrie	Blanc
—	Darmaillacq	Pneumo-phtisiologie	Fréour

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	Laumonier	Zoologie pharmaceutique	Bailenger
Accouchements	Chastrusse	Physiologie	Mme Linguette
—	Faugère	Toxicologie et Hygiène	Mlle Larcebau
Puériculture	Verger	Phytopharmacie	Cortesi
—	Péry	Droit médical international	Auby
Législation pharmaceutique	Coustou	Médecine légale	L'Epée
Cryptogamie	Laubie	Séméiologie médicale	J. Rivière
Obstétricie sociale	Mahon	Séméiologie chirurgicale	Depaulis
Organographie et physiologie végétale	Tempère	Embryologie	Stoll
Chimie biologique analytique	Nivet	Pathologie médicale	Bergouignan
Chimie analytique	Babin	—	Leng-Lévy
Pathologie chirurgicale	Villar	—	Lavignolle
—	Chavannaz	—	David-Chaussé
—	Tingaud	—	Rivière
—	Darmaillacq	—	Martin-Dupont
—	Laporte		

Le Secrétaire principal de la Faculté : André Gayraud.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE

En hommage de mon infinie reconnaissance.

A MA FEMME

Dont la présence a toujours été pour moi le meilleur soutien.

A MON FILS, A MA FILLE

Avec tout mon amour.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A M. LE MÉDECIN GÉNÉRAL DE 2e CLASSE P. LAHILLONNE

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé,
de la Marine et de la France d'Outre-Mer

Médecin des Hôpitaux maritimes

Commandeur de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre 1939-1945

Officier du Mérite maritime

A M. LE MÉDECIN EN CHEF DE 1re CLASSE CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé,
de la Marine et de la France d'Outre-Mer

Spécialiste des Hôpitaux maritimes

Officier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre 1939-1945

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

DE L'HOPITAL ET DE L'ECOLE

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF DE 2e CLASSE P. CLUZEL

Médecin des Hôpitaux maritimes

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a prodigué ses conseils tout au long de la rédaction de ce travail.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR J. DAVID-CHAUSSE

Agrégé de Médecine générale

Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR A. LAVIGNOLLE

Agrégé de Médecine générale

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FABRE

Professeur de Physiologie

Directeur honoraire de l'Institut d'Education physique

Officier de la Légion d'Honneur

Médaille Militaire

Croix de Guerre

Officier des Palmes académiques

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BROUSTET

Professeur de Clinique médicale

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Officier des Palmes académiques

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous le remercions de l'accueil bienveillant qu'il nous a toujours réservé dans le service.

INTRODUCTION

La curieuse maladie, décrite pour la première fois en 1886 par Wilhelm EBSTEIN (1836-1912) et qui porte depuis son nom, a été l'objet de nombreuses publications dont chacune est venue, soit en présentant un nouveau cas, soit en rassemblant à un moment donné les connaissances acquises, apporter quelques précisions sur cette malformation relativement rare.

Nous avons eu l'occasion de trouver, dans le service de cardiologie de notre Maître, le Professeur BROUSTET, à l'hôpital du Tondu, à Bordeaux, deux cas qui paraissent se rapporter à cette anomalie.

A propos de ces deux cas, dont nous rapportons les observations et dont nous discuterons l'intérêt, il nous a paru utile de rechercher dans les articles des auteurs anglais, américains, allemands, français, italiens et de langue espagnole, les observations de cas de maladie d'EBSTEIN, ou les hypothèses diverses formulées à ce sujet, dans le but de rassembler et de discuter en les confrontant, les données de chacun d'eux pour en faire le point, à la lumière de nos connaissances actuelles.

De cette revue générale de la malformation d'EBSTEIN, nous avons essayé de tirer des faits constituant un syndrome particulier, qui nous paraît suffisant à l'heure actuelle pour établir le diagnostic « intra-vitam » de cette maladie.

Notre étude comprendra trois parties :

— Les observations inédites de deux cas, suivies de leur discussion.

— Une revue générale de la maladie d'EBSTEIN comprenant :

— La définition ;

— L'historique, avec un tableau récapitulatif de tous les cas que nous avons pu retrouver ;

— Le résumé d'une vingtaine d'observations récentes publiées, servant de structure à notre étude ;

— L'étude anatomo-clinique de la maladie.

— Les conclusions.

OBSERVATIONS INEDITES

OBSERVATION I

Il s'agit de M^me^ D..., 27 ans, cultivatrice de son état. Depuis sa naissance, une cardiopathie décélée très tôt, faisait l'objet d'examens suivis.

Elle présentait, depuis son enfance, une dyspnée d'effort (particulièrement à la marche), accompagnée d'un certain degré de cyanose des lèvres au repos, s'étendant aux pommettes et aux mains, lors de l'effort.

Le 14 janvier 1954, elle présente un syndrome douloureux thoracique très violent, survenant brusquement au lever. Elle est immédiatement transportée à l'hôpital de Nérac.

Sous l'effet de la thérapeutique, elle paraît s'améliorer. Dans la nuit du 26 au 27, la malade ressent une soudaine sensation de froid dans les membres inférieurs. Le traitement habituel, aussitôt instauré, fait disparaître cette sensation au niveau de la jambe droite, mais elle persiste à la jambe gauche.

La malade est alors adressée dans le service de cardiologie de l'hôpital du Tondu, à Bordeaux.

Dans les antécédents de la malade, on ne relève que l'existence d'une cardiopathie, connue et suivie depuis l'enfance.

Mariée à 22 ans, elle a eu trois avortements spontanés successifs (à 23 ans, 23 ans 1/2, 24 ans). Rien d'important dans les antécédents familiaux.

A l'examen, le 28 janvier 1954 :

Signes fonctionnels : la malade est dyspnéique au repos. Elle paraît très affaiblie. Une cyanose, localisée aux lèvres quand la malade est au repos, se généralise aux pommettes et aux mains lors d'un effort. Elle présente un hippocratisme digital accentué.

Signes physiques : à l'inspection, l'examen ne révèle rien. A la palpation, le choc de la pointe est ressenti dans le 5e espace intercostal gauche, deux travers de doigts en dehors de la ligne mammelonnaire. On note un frémissement systolique de la pointe. A l'auscultation, on trouve d'abord une importante arythmie. Un souffle holosystolique, d'intensité n° 2, est entendu à la pointe avec propagation en haut et en dedans vers le manubrium sternal. On entend aussi à la pointe, un petit roulement pré-systolique et un léger éclat de B1.

L'examen des vaisseaux, aux membres inférieurs, révèle : un pouls fémoral normal à droite avec conservation des oscillations à tous les niveaux, au membre inférieur droit. Au membre inférieur gauche, on sent battre seulement l'iliaque externe et la partie supérieure de la fémorale. Les oscillations prises à divers niveaux révèlent une nette diminution d'amplitude par rapport au membre droit. Enfin, une hypothermie des téguments est perceptible à gauche.

Le reste de l'examen ne révèle que quelques râles à la base du poumon gauche.

Le pouls est à 108, la tension artérielle est de 9 $\frac{1}{2}$ - 8.

La pression veineuse est normale (10 cm. d'eau). La vitesse circulatoire est de 13 sec. (dycholium). L'épreuve à l'éther est nettement positive.

Renseignements biologiques : taux d'hémoglobine, 100 %. Numération globulaire : 7,2 millions. Les urines sont normales en volume et ne contiennent qu'un peu d'albumine (0,64 gr.).

Examens complémentaires :

Des radiographies, faites le 28 janvier 1954, sur malade assise, montrent :

De face : une importante augmentation transversale de la silhouette cardiaque, qui ressemble à un ballon de rugby couché sur le diaphragme. Le bord droit est entièrement constitué par une énorme saillie convexe arrivant jusqu'à trois doigts de la paroi thoracique externe droite. L'arc moyen gauche est légèrement saillant, l'arc inférieur gauche est normal. Les plages pulmonaires sont normalement irriguées.

En transverse : la masse cardiaque énorme occupe entièrement l'espace vertébro-sternal.

En oblique antérieur droit : l'oreillette gauche paraît normale ; l'œsophage imprégné de baryte ne présente pas de déplacement.

En oblique antérieur gauche : l'oreillette droite, agrandie, se présente comme une cavité sphérique et bombée.

Des électrocardiogrammes, pratiqués à la même période, montrent une arythmie complète par fibrillation auriculaire. L'axe électrique du cœur est dévié à droite (+ 130°). Il existe un bloc de branche droite incomplet (onde S empâtée et large dans les précordiales), des signes d'hypertrophie ventriculaire droite.

Une thérapeutique anticoagulante semble améliorer l'état vasculaire du membre inférieur gauche ; les oscillations, prises à nouveau, montrent en effet une amplitude plus grande.

Devant un cœur aussi dilaté, des troubles du rythme et ces accidents vasculaires, on n'envisage pas l'opportunité d'une angiocardiographie ou d'un cathétérisme.

La malade repart chez elle, aussitôt qu'elle se sent mieux.

Une lettre de son médecin nous apprend, par la suite, qu'elle est décédée, un an environ après sa sortie de l'hôpital, d'une embolie cérébrale, après avoir gardé pendant trois mois une hémiplégie droite.

OBSERVATION II

Il s'agit de M^{me} C..., 45 ans. Elle n'avait présenté aucun trouble durant son enfance. Née à terme, sans cyanose, elle ne se rappelle que

le fait d'avoir été simplement un peu plus faible que ses compagnes, dont elle partageait normalement les jeux.

C'est à l'âge de 16 ans, au cours d'un examen systématique, que l'on découvre à la radioscopie, un cœur volumineux et d'aspect anormal qui fait soupçonner une cardiopathie congénitale.

Placée dans un restaurant, comme serveuse, elle ne ressent aucun trouble, malgré le travail pénible, sinon une certaine lassitude le soir.

A 20 ans, elle se marie. Une grossesse s'installe, mais elle avorte spontanément à 6 mois et demi.

Puis, elle reprend, par la suite, jusqu'à l'âge de 39 ans, un travail dans une usine, où elle travaille huit heures par jour comme manipulatrice ; il est vrai qu'elle peut le faire assise.

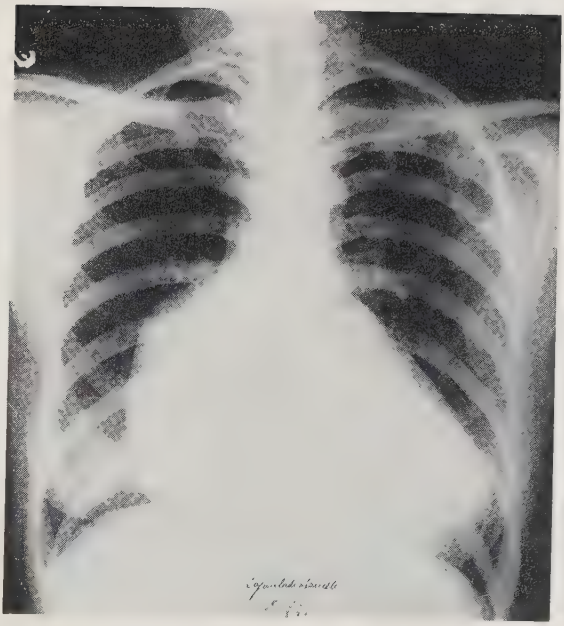
En 1940, âgée de 29 ans, elle ressent un jour brusquement au niveau de l'oreille gauche, une diminution très nette de son acuité auditive et des bourdonnements, mais ne présente ni nausées, ni vertiges. Ces bourdonnements persisteront définitivement malgré la thérapeutique qui ne peut que diminuer leur intensité.

En 1950, apparaissent pour la première fois, des palpitations. Elles surviennent par crises, coïncidant avec l'époque des règles, s'accompagnant de vomissements et de sensation de striction au niveau du cou, mais pas de cyanose, ni de dyspnée. Elle est obligée d'interrompre son travail pendant quelques jours. Par la suite, elle se plaint, en dehors de son hypoacousie et des bourdonnements, d'une légère céphalée, de mouches volantes, et de banaux épisodes de conjonctivite. La tension artérielle régulièrement prise varie peu autour de 120 mm. de Hg. de maxima.

En janvier 1954, brutalement, s'installe une diplopie, avec une certaine baisse de l'acuité visuelle, et des vertiges. Un spécialiste diagnostique une paralysie du droit interne de l'œil droit. Un fond d'œil ne montre que de légers signes d'hypertension artérielle (signe du croisement, pression rétinienne minima à + 50), mais ni stase, ni œdème de la papille. Il pense à un embolus dans une artère du pédicule rétro-mamillaire. En deux mois, avec du repos et la prise de gardénal, cette diplopie disparaît progressivement.

OBSERVATION
N° 1

Radiographie
de face



OBSERVATION
N° 2

Radiographie
de face

Le 15 août 1954, elle vient à la consultation de cardiologie, à l'hôpital du Tondu, à Bordeaux. Elle se plaint de palpitations, de sensations de striction au niveau du cou ; mais ne présente ni dyspnée, ni cyanose et sa tolérance à l'effort est pratiquement normale.

A l'examen physique, on découvre un petit souffle systolique latéro-sternal gauche et une arythmie.

Un électrocardiogramme, pratiqué à cette époque, montre des ondes P élevées en D1 D2 et un bloc droit atypique discret.

Une radiographie montre, au même moment, un gros cœur dont l'augmentation de volume paraît porter surtout sur les cavités droites, en particulier sur l'oreillette droite.

Il lui est conseillé de prendre de la Coramine et de la Natisédine, ce que la malade fait régulièrement jusqu'en mai 1955. Les palpitations diminuent, mais les bourdonnements et les vertiges persistent.

En mai 1955, elle arrête cette thérapeutique. Des séances électriques sont entreprises par un spécialiste, dans le but de la débarrasser de ses bourdonnements, mais elle ne s'améliore pas. A l'occasion d'un épisode bronchitique, les palpitations reprennent, exagérées, et la malade, fatiguée, entre dans le service.

Dans les antécédents de la malade, on note :

Dans ses antécédents personnels : pas de rhumatisme articulaire aigu, pas de maladie infectieuse importante, pas de dyspnée, pas de cyanose.

Dans ses antécédents familiaux : on ne relève que l'existence d'une sœur infirme depuis sa naissance, n'ayant jamais pu se servir de ses membres inférieurs inertes, froids et insensibles.

Examen, le 6 mars 1956 :

Signes fonctionnels : la malade n'est pas dyspnéique, ni cyanosée, sa température est normale. Elle se plaint de palpitations, mais ne présente pas de douleur précordiale vraie. Elle est capable d'une certaine tolérance à l'effort.

Signes physiques : l'examen cardio-vasculaire révèle : à l'inspection, un certain degré d'hippocratisme digital, mais pas de déformation thoracique dans la région précordiale. A la palpation, le choc de la pointe est perçu dans le sixième espace intercostal gauche. Au niveau de la ligne axillaire antérieure, on note la présence d'un thrill important.

A l'auscultation, on trouve tout d'abord une arythmie extrasystolique avec, par instants, instauration d'un rythme higéminé. Un souffle systolique râpeux, d'intensité n° 1, est audible dans la région endo-apexienne et latéro-sternale gauche, avec un maximum au niveau du 4e espace intercostal gauche, le long du sternum. Au foyer pulmonaire, le deuxième bruit du cœur est dédoublé et clangoreux. A la pointe, on entend aussi un souffle systolique doux d'intensité 0,5/6.

Signes périphériques : le pouls est irrégulier à 80/m. La tension artérielle est de 12/7 cm. de Hg.

Il n'y a pas de signes d'insuffisance ventriculaire droite : pas de râles aux bases pulmonaires, pas de gros foie, pas d'œdèmes, pas de reflux hépato-jugulaire.

Il n'y a pas de signes d'insuffisance tricuspidienne : pas de pouls jugulaire, ni hépatique.

Le reste de l'examen ne révèle rien d'important, sinon un nystagmus de l'œil droit dans les visées à droite, une hypoacousie gauche et un Babinski bilatéral +.

La pression veineuse est de 10 cm. d'eau. La vitesse circulatoire est de 25 sec. (au dycholium), donc augmentée. La vitesse de sédimentation : 5-10. La numération globulaire : 4,88 millions par mm3. Urée sanguine : 0,40 gr. l. Dans les urines, on ne relève qu'un peu d'albumine (0,20 gr.).

Examens complémentaires :

Radiographies : effectuées le 3 mars 1956, vue malade assise.

De face : silhouette cardiaque élargie transversalement dans de fortes proportions. A droite, l'arc inférieur particulièrement convexe, arrive jusqu'à trois doigts de la paroi thoracique droite. Le raccord

entre l'arc supérieur et l'arc inférieur droit se fait très haut et pratiquement à angle droit. A gauche, l'arc moyen est rectiligne. Les champs pulmonaires sont normalement irrigués.

En transverse : la masse cardiaque occupe tout l'espace vertébro-sternal, paraissant s'écraser en avant contre le sternum.

En O.A.D. : l'oreillette gauche paraît de volume normale, l'œsophage imprégné de baryte, ne présente pas de déplacement.

En A. O. 6 : une oreillette droite arrondie et volumineuse est visible.

Electrocardiogrammes : l'axe électrique du cœur est à + 100°. Il existe des signes d'hypertrophie auriculaire gauche (onde P bifide et élargie en D1 D2, axe de P dévié à gauche). Il existe sur les tracés des extrasystoles polymorphes (auriculaires, nodales et ventriculaires), un bloc de branche droite incomplet, et des signes d'ischémie antérieure.

DISCUSSION

La première de ces deux observations est intéressante en plusieurs points.

C'est d'abord la connaissance d'une cardiopathie certaine et non précisée depuis l'enfance de la malade, n'entraînant qu'une symptomatologie pauvre jusqu'à un âge assez avancé.

C'est la survenue brutale d'un syndrome douloureux thoracique avec, quelques jours plus tard, un syndrome d'oblitération artérielle du membre inférieur gauche.

C'est l'existence de troubles du rythme importants survenant un an et demi avant la mort.

C'est enfin la complication cérébrale terminale.

Cette succession d'événements nous paraît rejoindre certaines observations que nous avons trouvées dans la littérature et n'apporte rien de nouveau qui n'ait été déjà rencontré dans le tableau de la maladie d'EBSTEIN.

Dans ce cas, ce diagnostic a été considéré comme le seul possible pour les raisons suivantes :

— Existence d'une cardiopathie cyanogène et dyspnéisante depuis l'enfance ;

— L'existence d'un souffle systolique latéro-sternal gauche dans le quatrième et le cinquième espace ;

— La présence sur les radiographies, d'une augmentation énorme des cavités droites, avec aspect « en ballon » du cœur si souvent rencontré dans la maladie d'EBSTEIN, et l'impression très nette que cette augmentation du volume cardiaque se situe au niveau de l'oreillette droite ;

— L'existence à l'électrocardiogramme, d'une déviation de l'axe électrique à droite avec bloc de branche droite incomplet.

De plus, venaient à l'appui de ce diagnostic :

— L'existence de troubles du rythme, que l'on signale dans plus d'un quart des cas ;

— L'absence de signes d'insuffisance ventriculaire droite, fait pratiquement constant dans la maladie d'Ebstein ;

— L'existence de complications emboliques, que nous avons souvent rencontré dans les observations des toutes dernières années.

Il était important devant ce tableau, et c'est sur ce point que nous voudrions attirer l'attention, de « penser » à la maladie d'Ebstein, malgré sa rareté, afin de ne pas mettre en œuvre des examens tels que l'angiocardiographie ou le cathétérisme, qui nous auraient sans doute donné d'utiles renseignements mais, dans ce cas, auraient présenté des risques réels. La facilité avec laquelle la malade faisait des accidents emboliques ou rythmiques, semble donner raison à cette mesure de sage prudence.

Il est dommage que nous n'ayons pu avoir une confirmation de ce diagnostic par l'examen anatomique post-moteur.

Le deuxième cas présente un intérêt, d'abord par la tolérance particulièrement remarquable de cette cardiopathie pendant de nombreuses années, fait qui n'est pas, nous le verrons, une exception dans l'anomalie d'Ebstein.

Ce qui est aussi remarquable, c'est la survenue de troubles auditifs et plus tard oculaires, dont l'origine embolique a été supposée, et la présence de troubles du rythme, coïncidant, tout au moins au début, avec l'époque des règles.

Un autre fait important, est l'absence totale, au cours de l'évolution de la maladie, de la cyanose et de la dyspnée.

Sur quels éléments pouvait-on se baser, pour émettre l'idée d'une possible maladie d'Ebstein ? Sur les points suivants tout au plus :

— Découverte à la radiographie d'une augmentation de volume certaine des cavités droites, portant surtout sur l'oreillette droite ;

— Existence d'un souffle systolique rapeux latéro-sternal gauche au niveau du quatrième espace intercostal gauche ;

— Découverte à l'électrocardiogramme, d'ondes P hautes en D 1, D 2 et d'un bloc droit.

Il faut noter, à ce propos, qu'on ne retrouve pas dans les tracés ultérieurs ces ondes P élevées en D 1, D 2 mais des ondes bifides et élargies d'hypertrophie auriculaire gauche.

D'autres données venaient à l'appui des précédentes :

— Existence d'extrasystoles plymorphes à l'électrocardiogramme ;

— Absence de signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite, ou d'insuffisance tricuspidienne ;

— Augmentation du temps circulatoire.

Pour les mêmes raisons que précédemment, l'angiocardiographie et le cathétérisme furent différés.

Cette dernière malade revint d'ailleurs dans le service en juin 1956, à la suite de troubles fonctionnels variés : palpitations, ballonnement post-prandial et céphalées. L'auscultation était inchangée et l'état général toujours bon. La malade repartit chez elle peu de temps après.

Ces deux cas, presque identiques, ont été rapportés à la maladie d'Ebstein à cause de leur aspect clinique, radiologique et électrocardiographique, en l'absence de tout autre diagnostic certain valable, évitant ainsi de mettre en œuvre des investigations qui auraient été certainement dangereuses pour ces malades. Cette façon de voir, nous le verrons, paraît être en accord avec la conduite à tenir préconisée, à l'heure actuelle, par de nombreux auteurs, en face de ce problème diagnostique.

AUTEURS - DATES	NOMBRE DE CAS	Sexe - Age à la mort du malade	CAUSE DU DECES
Riecke, 1831	1 cas rappelé par Geipel en 1903, mais qui ne paraît pas devoir être retenu.		
Ebstein, 1866	1 cas	M. 19 ans	Tuberculose pulmonaire.
Marxen, 1886	1 cas	F. 61 ans	Colite ulcéreuse.
Mac Callum, 1900	1 cas	M. 30 ans	Tuberculose pulmonaire.
Schönenberger, 1903	1 cas	F. 5 ans ½	Mort subite.
Geipel, 1903	3 cas	M. 18 ans	
		M. 15 ans	Embolie cérébrale.
Malan, 1908	1 cas	M. 60 ans	Thrombose a. mésentérique.
Heigel 1913	3 cas	F. 10 ans	Méningite.
		F. 3 ans	Broncho-pneumonie.
Blackhall, Morison et Shaw, 1919	1 cas	F. 38 ans M. 38 ans	« Paralysis cordis ». Tuberc. pulm. et ménin.
Blackhall, Morison, 1922	1 cas	M. 21 ans	Mort subite.
Arnstein, 1927	1 cas	F. 20 ans	Tuberculose pulmonaire.
Abbot, 1928	1 cas	M. 16 ans	Erisypèle.
Zink, 1937	1 cas		
Yater et Shapiro, 1939	1 cas	F. 21 ans	Mort subite.
Obiditsch, 1938	1 cas		
Bauer, 1945	1 cas	F. 27 ans	Mort subite.
Brekke, 1945	1 cas	F. 8 mois	Défaillance cardiaque.
Taussig, 1947	1 cas		
Berber, 1947	1 cas		
Walton et Spencer, 1948	1 cas		

TABLEAU I

AUTEURS - DATES	Nombre de cas, vérifiés ou non par l'autopsie ou l'exam. anatomique	SEXE - AGE (à l'examen ou à la mort) Causes de la mort
Tourniaire et coll., 1949	1	F. 39 ans.
Engle et coll., 1950	3 vérifiés	F. 10 ans, mort subite. M. 5 ans, suit. opératoires. F. 16 ans, suit. opératoires.
Baker et coll., 1950	2 vérifiés	M. 17 ans, gangrène m. inf. F. 13 ans, suit. opératoires.
Reynolds, 1950	1 vérifié	F. 33 ans.
Graux et Merlen, 1951	1 vérifié	M. 72 ans, complic. infect.
Paul et coll., 1951	1 vérifié	M. 16 ans.
Barger et coll., 1951	1 vérifié	M. 30 ans.
Soloff et coll., 1951	1	F. 34 ans.
Aegerter, 1951	1	. . 2 jours.
Mannheimer, 1951	1	F. 3 ans.
Van Lingen et coll., 1952	2	F. 22 ans, F. 20 ans.
Grob et coll., 1952	1	
Soulié, 1952	1 vérifié	
Deglaude et coll., 1952	1	
Blacket et coll., 1952	5	M. 2, 13, 13 ans; F. 16, 18 a.
Laham et coll., 1952	2	
Goodwin et coll., 1953	2 dont 1 vérifié	M. 14 ans ; M. 13 ans.
Broadbent et coll., 1953	3 dont 1 vérifié	M. 6, 35 et 29 ans.
Edwards, 1953	2 vérifiés	
Gasul, 1953	2 vérifiés	
Wood et coll., 1953	4 dont 1 vérifié	
Henderson, 1953	1	M. 26 ans.
Campbell et coll., 1953	10	
Burchell, 1953	4	
P. Wood, 1953	5	
Medd et coll., 1954	1	F. 6 ans.
Goetzsche et coll., 1954	6	M. 17, 26, 22, 21 ans; F. 10 et 7 ans.
Lenègre et coll., 1954	2 vérifiés	M. 66 et 18 ans.
Wright et coll., 1954	1 vérifié	M. 26 ans.
Kirchmair, 1954	1 vérifié	
Bénard et coll., 1954	1 vérifié	F. 55 ans.
Marsico, Cisnéros, 1954	1	
Kerwin, 1955	1 vérifié	
Kistin et coll., 1955	1	M. 26 ans.
Lev et coll., 1955	1 vérifié	M. 2 ans.
Paillard-Million, 1955	1 vérifié	M. 2 ans, suit. post-opérat.
Quintin et coll., 1956	1 vérifié	M. 21 ans.
Espino - Vela, 1956	5 dont 2 vérifiés	

TABLEAU II

REVUE GENERALE
DE LA MALADIE D'EBSTEIN

I. — Définition.

« La maladie d'Ebstein est une malformation congénitale du cœur caractérisé par le déplacement vers le bas d'une valvule tricuspide anormale, qui divise le cœur droit en une vaste portion auriculaire constituée par la véritable oreillette et par la majeure partie du ventricule, et une petite portion ventriculaire constituée par la partie inférieure de la cavité ventriculaire avec sa chambre de chasse. Les valves de la valvule tricuspide peuvent être soudées ensemble de telle façon que toute identification devient impossible. »

Cette définition, empruntée à Soloff, semble répondre au mieux à l'entité anatomique sur laquelle Ebstein attira le premier l'attention.

On peut la compléter en ajoutant, que les valves de la tricuspide sont, en général, étirées, malformées, accolées aux parois ventriculaires à leur partie supérieure, ne devenant libres que très bas dans le ventricule droit, ce qui déplace vers l'apex le diaphragme valvulaire. Du point de vue hémodynamique, l'énorme portion sus-orificielle fonctionne comme une oreillette droite géante, alors que les fonctions expulsives du ventricule droit ne sont plus assurées que par la petit chambre sous-orificielle.

On élimine ainsi du cadre de cette anomalie, diverses autres malformations tricuspidiennes, qu'Herxheimer (1909-1913) a rassemblé dans une étude et qui sont : Les atrésies tricuspidiennes associées à la sténose de l'ostium veineux droit (sinus coro-

naire), les malformations portant sur le nombre des valves composantes (1, 2, 4, 5, 6 valves), les hyperplasies congénitales de la valvule, le simple déplacement vers le bas de la tricuspide sans aucune altération de ses composantes, enfin les transpositions de la valvule tricuspide.

II. — Historique.

Depuis l'observation princeps d'Ebstein, qui eut le mérite de deviner, sur un cas anatomique particulier, que cette malformation possédait une individualité propre, le nombre des cas rapportés n'a cessé de croître chaque année, à tel point qu'il nous serait impossible de les examiner tous en particulier.

En effet, si Yater et Shapiro purent rassembler seize cas en 1937 dans la littérature, Tourniaire, Deyrieux et Tartulier en signalent vingt en 1949 ; Engle et ses collaborateurs, vingt-six en 1950. Laham en dénombre soixante en 1954.

Nous avons relevé personnellement, dans la littérature mondiale parue jusqu'à ce jour, un total de cent quatre cas dont cinquante-deux vérifiés anatomiquement, ce qui ferait cent six cas en comptant ceux dont nous rapportons ici les observations.

Pour en faciliter l'énumération, nous avons pensé qu'il serait commode de les rassembler sous forme de tableau. Dans le premier (tableau I), nous rassemblons les cas publiés jusqu'en 1949, tous vérifiés anatomiquement et dont le diagnostic n'a été porté qu'après la mort, sur les données de l'autopsie. Dans le second (tableau II) sont groupés tous les autres cas, vérifiés ou non, dont le diagnostic a pu être établi sur des bases cliniques du vivant de la malade pour certains cas, avec en tête le premier essai de diagnostic « *in vivo* ».

En résumant brièvement les faits marquants qui ont jalonné les diverses étapes de la connaissance de cette maladie, nous pouvons rapidement nous rendre compte du progrès réalisé dans ce domaine.

D'Ebstein (1866) à Yater et Shapiro (1937), la maladie est considérée surtout comme une curiosité anatomique et les auteurs décrivent peu l'aspect clinique au profit de la description anatomique. Quelques-uns émettent des idées concernant la pathogénie (Mac Callum).

Avec Yater et Shapiro (1937), paraît une première revue sérieuse des cas précédemment rapportés, et pour la première fois apparaissent les données de l'électrocardiogramme. Enfin, une étude histologique de la région intéressée est réalisée. Ils concluent cependant qu' « il paraît impossible de faire le diagnostic de la maladie d'Ebstein pendant la vie ».

Tourniaire, Deyrieux et Tartulier (1949), font pour la première fois dans le monde, un diagnostic clinique, du vivant de la malade. Les données du cathétérisme font avec eux leur apparition.

Engle, Payne, Bruins et Taussig (1950) font le point de la question et insistent sur le diagnostic différentiel. Les données de l'angiocardiographie sont présentées pour la première fois.

La même année, Baker et ses collaborateurs font une revue étendue de la littérature, ajoutant leurs deux cas personnels, Reynolds publie le deuxième cas diagnostiqué « *in vivo* ».

Depuis, de nombreuses observations sont venues apporter des précisions au tableau de cette maladie. Il nous paraît intéressant de présenter ici l'essentiel de quelques observations récentes.

III. — Résumé de quelques observations récentes.

Nous laisserons volontairement de côté les observations antérieures à 1949, qui ont été l'objet de relations multiples. Nous nous bornerons à passer en revue quelques observations qui ont présenté, au cours de ces dernières années, un intérêt clinique, diagnostique, évolutif et même thérapeutique.

TOURNIAIRE, DEYRIEUX, TARTULIER (1949). — Rapportent l'observation d'une malade de 39 ans, qui vient consulter pour des troubles du rythme : palpitations, crise de tachycardie paroxystique,

durant depuis huit jours. Elle n'a jamais eu de cyanose, de dyspnée, ni aucun antécédent rhumastismal.

Elle présente à l'auscultation un souffle systolique latéro-sternal gauche et un rythme régulier émaillé d'extrasystoles.

A la radioscopie, on note un élargissement global de l'ombre cardiaque, une saillie importante de l'oreillette droite et un phénomène d'expansion systolique du bord droit à son niveau (régurgitation auriculaire).

Au cathétérisme : des pressions moyennes identiques dans le ventricule droit et l'oreillette droite (15 cm. d'eau). On découvre à la faveur de cet examen une calcification située à la jonction auriculo-ventriculaire à droite.

L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droite typique. Un deuxième tracé montre des lambeaux tachycardiques à type d'extrasystolie auriculaire en salves (rythme : 140).

Sur ces données, les auteurs font, pour la première fois dans le monde, le diagnostic « **intra vitam** » de maladie d'EBSTEIN.

ENGLE, PAYNE, BRUINS, TAUSSIG (1950). — Rapportent trois cas de cette cardiopathie.

— Le premier cas est celui d'une fillette de 10 ans, morte subitement.

Dans ses antécédents, on retrouve un souffle cardiaque à la naissance et par la suite des crises algiques abdominales. La cyanose apparaît vers 8 ans et va en s'aggravant ; elle s'accompagne d'intolérance et de dypsnée à l'effort.

Elle présente une déformation thoracique précordiale. Les bruits du cœur sont faibles. Il y a un bruit de galop, un rude souffle systolo-diastolique dans l'aire précordiale entière, et un souffle systolique en arrière, à la base gauche.

La radioscopie montre un gros cœur animé de petites pulsations L'index cardio-thoracique est de 77 %. Les champs pulmonaires sont anormalement clairs.

A l'électrocardiogramme : temps de conduction auriculo-ventriculaire augmenté et bloc de branche droite.

L'autopsie révèle une malformation d'EBSTEIN typique avec persistance du foramen ovale.

— Le deuxième cas est celui d'un petit garçon de 5 ans.

A deux jours de sa naissance, il présentait un souffle cardiaque et une cyanose importante. Plus tard, dyspnée et intolérance à l'effort s'ajoutèrent.

Il présente de l'hippocratisme des doigts et des orteils, une déformation thoracique précordiale proéminente. Les bruits du cœur sont sourds. Il existe un rythme de galop, un souffle systolique piaulant audible dans l'aire précordiale entière.

A la radiographie : cœur globalement agrandi, surtout au niveau des cavités droites (index cardio-thoracique : 63 %).

L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droite des ondes P hautes et pointues.

L'angiocardiographie révèle une opacification précoce de l'aire cardiaque entière, un retard à l'évacuation des cavités droites et met en évidence une communication interauriculaire.

Le cathétérisme confirme ces données et décèle l'existence d'un shunt veino-artériel.

Les auteurs pensent à une tétralogie de FALLOT, l'opération est tentée, la malade meurt peu après. A l'autopsie, une malformation d'Ebstein analogue à la précédente est découverte.

— Le troisième cas est celui d'une jeune fille de 16 ans, née avec une scoliose et de la cyanose. Cette dernière disparaît au troisième jour, mais réapparaît à l'âge de 3 ans et s'accompagne alors de dypsnée et d'intolérance à l'exercice. Elle présente aussi un signe de l'accroupissement.

A l'examen, on note une déformation du thorax, une scoliose dorso-lombaire, de la cyanose et de l'hippocratisme des doigts et des orteils L'auscultation révèle un souffle systolique intense et rapeux dans la totalité de l'aire cardiaque.

A la radiographie : énorme agrandissement de l'ombre cardiaque, artères pulmonaires normales, plages pulmonaires claires. L'index cardio-thoracique est de 66 %.

A l'électrocardiogramme : déviation droite de l'axe, bloc de branche droite, ondes P. hautes et pointues.

Les auteurs pensent encore à une tétralogie de FALLOT. L'ancestomose sous clavière-artère pulmonaire est tentée, mais impossible à terminer ; la malade meurt peu après d'insuffisance cardiaque. L'autopsie révèle une malformation d'EBSTEIN typique avec persistance du foramen ovale.

GRAUX, MERLEN (1951). — Rapportent l'observation d'un homme de 72 ans, bien portant jusqu'à l'âge de 62 ans, où il présente brusquement un accès de tachycardie paroxystique, qui dure un quart d'heure. Cet accès se répète.

A l'examen, on découvre un rythme émaillé d'extrasystoles isolées. Les bruits du cœur sont bien frappés, il n'y a pas de signes périphériques.

A la radiographie : image pratiquement normale, en dehors de quelques lésions tuberculeuses pulmonaires calcifiées.

Les tracés électriques décèlent des troubles de la conduction intraventriculaire gauche et des profils atypiques.

Le sulfate de Quinidine réduit passagèrement les accès, mais l'état général s'altère, la fièvre s'allume (T° : 38°) et le malade meurt en dépit des antibiotiques.

A l'autopsie : cœur d'aspect normal extérieurement, mais à l'ouverture des cavités, malformation typique avec ventricule droit réduit aux proportions d'une noix.

Les troubles du rythme étaient dans ce cas les seuls éléments en faveur de ce diagnostic.

SOLOFF, STAUFFER, ZATUCHNI (1951). — Signalent le cas d'une femme âgée de 34 ans, bien portante jusqu'à 31 ans. Elle présente brusquement des œdèmes des chevilles et des pieds, puis des céphalées. Son souffle devient court et elle ressent des palpitations. L'année suivante, elle perd la vue de son œil droit. On lui découvre alors une hypertension avec albuminurie (4 gr.) et une hémorragie rétinienne droite.

A l'examen : rythme cardiaque régulier, deuxième bruit aortique accentué, souffle systolique latérosternal gauche (troisième espace).

Au fond d'œil : atrophie optique droite.

A la radioscopie : énorme silhouette cardiaque, proéminence importante de l'oreillette droite, plages pulmonaires anormalement claires, opposition de phase des pulsations des bords droit et gauche.

A l'électrocardiogramme : bloc de branche droite avec ondes P hautes et pointues dans les précordiales droites.

Il existe aussi une polyglobulie, une vitesse circulatoire augmentée, et une désaturation en oxygène du sang artériel.

L'angiocardiographie met en évidence une énorme oreillette droite, et isole un petit ventricule animé de battements, près de l'apex.

Un électrokymogramme décèle, sur le bord auriculaire droit, une augmentation de la déflexion ascendante systolique précoce.

Malgré la présence d'une hypertension, les auteurs font le diagnostic de maladie d'EBSTEIN, du vivant de la malade.

BROADBENT, WOOD, BURCHELL (1953). — Décrivent trois cas de cette cardiopathie.

— Le premier est celui d'un garçon de 6 ans, cyanotique depuis sa naissance, mais présentant une bonne tolérance à l'effort.

A l'examen, on note un hippocratisme digital. L'auscultation révèle un souffle systolique dans le quatrième espace gauche, avec un thrill palpable à ce niveau.

La radiographie montre une silhouette cardiaque agrandie, les ombres vasculaires des hiles sont peu marquées.

L'électrocardiogramme prouve qu'il y a une déviation droite de l'axe électrique et des ondes P proéminentes.

Le cathétérisme donne des résultats assez confus, décelant l'existence d'un shunt droite-gauche sans préciser sa situation. Les pressions des cavités droites sont basses, elles sont normales dans l'artère pulmonaire.

L'angiocardiographie révèle une opacification précoce du cœur gauche et un retard à l'évacuation des cavités droites, ainsi qu'une mauvaise opacification de l'artère pulmonaire.

Le malade meurt aussitôt après une anesthésie pratiquée en vue d'une thoracotomie exploratrice.

A l'autposie : malformation tricuspidienne typique, communication interauriculaire.

— Le second est celui d'un homme de 35 ans, cyanotique depuis son enfance. A l'âge de 9 ans, on l'examine et le diagnostic porté est celui de sténose pulmonaire avec communication inter-ventriculaire Il ne présente qu'une dyspnée bénigne à l'effort.

A 30 ans, il subit un premier cathétérisme qui n'apporte rien.

A 35 ans, il revient pour faire évaluer son état cardiaque.

Il est toujours aussi tolérant à l'effort. Il présente une cyanose des extrémités et de l'hippocratisme digital et des orteils.

A l'examen, on découvre un souffle systolique dans le quatrième espace intercostal gauche, près du sternum, suivi d'un souffle diastolique et d'un troisième bruit ressemblant à un frottement péricardiaque. Thrill palpable au même niveau.

La radiographie montre une ombre cardiaque augmentée et une vascularisation normale des hiles pulmonaires.

L'électrocardiogramme révèle un retard de la conduction auriculo-ventriculaire et un bloc de branche droite.

Le cathétérisme indique une communication interauriculaire avec existence d'un shunt gauche-droite faible et d'un grand shunt droite-gauche.

— Le troisième cas est celui d'un homme de 29 ans, cyanotique depuis son enfance. La dypsnée apparaît à 14 ans. A 24 ans, il éprouve des palpitations, de la faiblesse et des sueurs froides. Ces épisodes cessent avec l'absorption de digitaline.

Un premier cathétérisme ne montre pas de shunt, mais celui-ci est révélé par l'insaturation en oxygène du sang artériel.

On trouve, quatre ans plus tard, à l'examen : de la cyanose, de l'œdème des chevilles, un foie palpable, un souffle systolique et un souffle diastolique à l'apex, propagé vers l'aisselle.

La radiographie montre une silhouette cardiaque très élargie et une augmentation de la vascularisation des hiles pulmonaires.

L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droite et des ondes P hautes et pointues.

Le cathétérisme est répété et ses données sont en faveur d'une anomalie tricuspidienne du type EBSTEIN.

HENDERSON, JACKSON, SWAN (1953). — Notent un cas de cette malformation.

Il s'agit d'un homme de 26 ans, dont le cœur est trouvé anormal dès l'âge de 4 ans. Il mène une vie tranquille jusqu'au jour où il ressent des palpitations et se fait hospitaliser.

A l'examen, on le trouve dyspnéique et cyanosé. Les veines jugulaires sont distendues au-dessus du sternum. Il présente une fibrillation auriculaire. Pas de thrill, mais un souffle diastolique doux latéro-sternal et un second bruit éclatant au bord gauche du sternum.

La radiocospie montre un cœur très dilaté avec augmentation importante des cavités droites et un certain degré de congestion pulmonaire.

L'électrocardiogramme confirme la fibrillation auriculaire et décèle un bloc de branche droite.

A ce moment, une communication interauriculaire est suspectée.

Le cathétérisme révèle une énorme oreillette droite, et le cathétère bute chaque fois près de l'apex sur quelque chose qu'on croit être une tricuspide déplacée.

L'angiocardiogramme confirme ces données et révèle l'existence d'un shunt au travers d'une communication interauriculaire.

C'est l'ensemble du tableau qui fait ici le diagnostic.

MEDD, MATTHEWS, THURSFIELD (1954). — Racontent l'histoire d'une enfant de 8 ans, examinée pour la première fois à 4 mois, où l'on découvre un souffle.

A 6 ans et demi, elle est hospitalisée pour toux, fièvre et douleur abdominale. On note alors une cyanose à l'effort et un signe de l'accroupissement.

A l'examen : hippocratisme des doigts et des orteils, pouls jugulaire et déformation thoracique précordiale proéminente.

A l'auscultation, rythme à trois temps, troisième bruit du cœur et souffle systolique modéré latéro-sternal gauche, dans le cinquième espace où l'on sent aussi un thrill léger.

La radiographie montre une augmentation considérable de la masse cardiaque, surtout au niveau de l'oreillette droite. Les ombres vasculaires des hiles sont très diminuées.

L'électrocardiogramme révèle un bloc de branche droite.

L'angiocardiographie : une opacification précoce des cavités gauches et de l'aorte.

Le cathétérisme permet d'enregistrer jusqu'à l'apex, tantôt des pressions du type auriculaire, tantôt ventriculaires, ce qui fait penser que la sonde passe tantôt devant, tantôt derrière une membrane tricuspide déplacée vers l'apex.

GOTZSCHE, FALHOLT (1954). — Font une revue étendue de la littérature et rapportent six cas.

— Le premier est celui d'une fillette de 10 ans, hospitalisée pour chorée à 8 ans et qui présente depuis sa naissance, de la dyspnée, de la cyanose et des palpitations à l'effort.

A l'examen : légère cyanose des muqueuses au repos. Léger bombement thoracique précordial. Souffle systolique modéré suivi d'un léger souffle en fin de diastole à l'apex. Troisième bruit du cœur. Léger hippocratisme digital.

A l'électrocardiogramme : bloc de branche droit incomplet.

A la radiographie : index cardio-thoracique : 0,67. Oreillette droite agrandie. Bord cardiaque gauche surélevé. Hiles peu marqués.

Kymographie : battements ventriculaires uniquement au niveau du bord gauche du cœur, pulsations de type auriculaire à sa partie inférieure.

Cathétérisme : tracés de pression ventriculaire uniquement dans la partie infundibulaire du cœur. Shunt droite-gauche interauriculaire.

Angiocardiographie : énorme oreillette droite, retard au remplissage du ventricule droit, dont la paroi mince est visible.

— Le second est celui d'une fillette de 7 ans, cyanosée peu après sa naissance. Dyspnée et cyanose augmentent progressivement d'intensité.

Perte de conscience pendant quelques secondes à la suite d'une exposition au froid.

A l'examen : pulsations violentes précordiales avec thrill. Souffle systolique intense et souffle diastolique faible à l'apex. Troisième bruit du cœur. Hippocratisme digital.

A l'électrocardiogramme : bloc de branche droite avec précordiales droites typiques. Axe de Q R S dévié à droite.

Radiographies : léger bombement en avant de l'ombre cardiaque en O. A. G. Léger effacement des hiles.

Kymographie : pulsations ventriculaires uniquement au niveau de la partie moyenne du bord gauche.

Cathétérisme : artère pulmonaire impossible à cathétériser. Ondes ventriculaires dans les tracés auriculaires droits. Shunt droit-gauche mis en évidence par la désaturation artérielle en oxygène.

— Le quatrième malade est un homme de 26 ans, bien portant jusqu'à 18 ans, où apparaît une dyspnée d'effort qui s'accompagne de palpitations et d'intolérance à l'effort.

L'examen révèle : un faible souffle systolique et un très faible souffle diastolique ayant leur maximum à la pointe. Des pulsations marquées des veines du cou.

A la radiographie : cœur légèrement agrandi, à droite.

Kymographie : résultats identiques au cas précédent.

Cathétérisme : énorme dilatation de l'oreillette droite. L'oxymétrie révèle une désaturation artérielle en oxygène à l'effort.

Ce cas est intéressant par l'absence indiscutable de cyanose.

— Le cinquième cas est un homme de 22 ans, présentant depuis son enfance une dyspnée d'effort et des palpitations. A 20 ans apparaissent quelques accès de douleurs précordiales.

A l'examen : souffle systolique rude, d'intensité maxima à l'apex. Pulsations hépatiques, mais pas jugulaires.

Les tracés électriques montrent un bloc de branche droite.

Radiographie : index cardio-thoracique, 0,62. Arcs moyen et inférieur légèrement proéminents à gauche. Hiles effacées. Oreillette droite agrandie en position oblique antérieur gauche.

Cathétérisme : tracés auriculaires enregistrés anormalement tôt, lors du retrait du cathétère.

— Le sixième est un homme de 21 ans, dyspnéique à l'effort depuis son enfance, avec cyanose s'accentuant à l'effort. Fait curieux, ces symptômes paraissent s'améliorer avec les années.

A l'examen : souffle systolique faible latéro-sternal gauche (troisième et quatrième espace). Bruit de galop et bruit surajouté au niveau de la région mésocardiaque, donnant un rythme à quatre temps.

A l'électrocardiogramme : syndrome de Wolf-Parkinson-White (bloc de branche gauche).

A la radiographie : cœur agrandi sur sa droite, proéminence du contour antérieur en O. A. G., effacement des hiles.

Cathétérisme : oreillette droite augmentée de volume et valvule tricuspide déplacée vers le bas.

WRIGHT, KIRKLIN, WOOD (1954). — Présentent un cas intéressant. Il s'agit d'un homme de 26 ans, bien portant jusqu'au jour où il est victime d'un accident (explosion d'un réservoir). Peu après apparaissent une dyspnée orthotastique et une cyanose importante.

A l'examen : rien d'anormal, en particulier pas de souffle.

On pense à une fistule traumatique (artère pulmonaire-oreillette gauche), mais l'exploration chirurgicale ne peut la mettre en évidence.

Pendant quatre ans, on suit le taux de la saturation en oxygène du sang artériel, elle reste toujours diminuée.

On pense alors à une malformation d'EBSTEIN avec shunt droite-gauche. On peut mettre en évidence ce shunt par l'enregistrement des courbes de dilution de colorant, il est interauriculaire.

L'opération est alors tentée. Elle découvre une tricuspide déplacée et anormale, avec un foramen ovale largement ouvert que l'on peut facilement obturer.

Le malade reprend rapidement des forces et sa capacité à l'exercice.

Quant à la cause déclenchante des symptômes, elle semble inexplicable.

BENARD, PEQUIGNOT (1954). — Rapportent un cas qui offre un certain intérêt. Il s'agit, en effet, d'une femme de 55 ans, mère de cinq enfants, qui a vécu jusqu'à cet âge sans présenter aucun trouble. C'est à la suite d'un coma brusque avec hémiplégie droite qu'elle est hospitalisée.

L'examen révèle un gros souffle systolique de la pointe, irradié vers la base. Le fond d'œil et la ponction lombaire ne révèlent rien d'anormal.

L'état général semble s'améliorer lorsque brusquement la malade devient cyanosée, polypnéïque, et une tachycardie s'installe.

L'électrocardiogramme immédiatement pratiqué, révèle un bloc de branche droite et des signes d'hypertrophie auriculaire droite.

La mort survient le soir même après une hausse à 38°5 de la température. L'autopsie révèle une malformation typique et une hémorragie cérébrale. La valvule tricuspide paraît à la fois rétrécie et perméable en permanence. Il existe associée, une communication interauriculaire par défaut septal.

KISTIN, EVANS, BRIGULIO (1955). — Signalent le cas d'un étudiant de 26 ans, bien portant jusque-là, qui présente soudain une douleur brutale dans l'hypochondre droit.

L'examen révèle une tachycardie à 180, une tuméfaction thoracique palpable le long du bord sternal gauche, du deuxième au quatrième espace, un souffle systolique doux à l'apex et un autre souffle systolique le long du bord gauche du sternum, ressemblant à un claquement, enfin un foie nettement palpable.

L'électrocardiogramme révèle un flutter auriculaire qui disparaît après cédilanide ; on trouve alors un bloc de branche droit incomplet.

La radiographie montre un gros cœur proéminent du côté droit, faisant penser à un anévrysme ventriculaire.

L'angiocardiographie révèle une grosse oreillette droite et une petite poche apexienne séparé de l'oreillette par une échancrure.

Le cathétère ne peut arriver à pénétrer dans cette petite cavité.

L'intérêt de cette observation est que le diagnostic a été surtout fait sur les données de l'angiocardiographie, et d'autre part, que le malade continue à mener une vie active.

LEV, GIBSON, MILLER (1955). — Présentent une observation clinique, complétée d'une étude anatomique et histologique très intéressante.

Il s'agit d'un jeune garçon cyanosé depuis sa naissance, et examiné pour la première fois à l'âge de 9 jours.

L'examen cardio-vasculaire est négatif à ce moment-là ; seule la radiographie montre un cœur agrandi, « en forme de botte ». L'électrocardiogramme décèle un syndrome de Wolf-Parkinson-White.

Régulièrement suivi, on constate que son cœur s'agrandit, que la cyanose augmente et qu'une intolérance à l'effort apparaît.

Vers l'âge de 2 ans, une radiographie fait évoquer le diagnostic de « sténose pulmonaire avec septum ventriculaire intact ».

Un angiocardiogramme, qui révèle l'existence d'une communication interauriculaire avec shunt droite-gauche, semble confirmer l'hypothèse précédente.

Puis, lors d'une laparotomie exploratrice, l'aspect est celui d'une tétralogie de FALLOT, une anastomose aortico-pulmonaire est tentée. L'enfant meurt 48 heures après.

L'autposie révèle une malformation d'EBSTEIN avec persistance de l'ouverture du foramen ovale.

QUINTIN, DULUC (1956). — Attirent l'attention sur un cas curieux par sa tolérance particulièrement élevée à l'effort, et par l'absence de toute manifestation fonctionnelle.

C'est un jeune homme de 21 ans, engagé dans la marine, qui s'était toujours bien porté, et qui brusquement ressent des palpitations et des douleurs précordiales et meurt dans la journée même en essayant de se lever sur son lit.

A l'autopsie, on découvre, d'une manière inattendue, une malformation d'EBSTEIN typique.

L'intérêt dans son histoire, est, qu'il voulait faire partie d'une unité de « commando » de la marine, et qu'il avait, dans ce but, subi une visite médicale d'aptitude et une série d'épreuves fonctionnelles de résistance, qui ne mirent pas en évidence un déficit dans ses capacités physiques. Un gros souffle systolique, variable dans le temps, dans la région mésocardiaque avait été classé « d'origine extra-cardiaque », devant l'absence prolongée de tout signe fonctionnel.

IV. — Aspect anatomo-clinique de la maladie.

1. — L'Anatomie.

a) La malformation majeure porte sur la valvule tricuspide.

Pour certains auteurs (Ebstein, Yater et Shapiro), la valvule tricuspide est remplacée par une formation membraneuse, n'ayant que peu d'attaches avec l'anneau fibreux, et ses valves composantes sont impossibles à différencier.

Pour d'autres, la valvule malformée ne naît qu'en partie de l'anneau fibreux, le reste naissant de l'endocarde des parois, au-dessous de cet anneau (Bauer, Laham)

Certains autres pensent qu'il faut considérer chaque valve isolément. Ainsi pour Engle, la valve antérieure est en général la plus grande et la moins touchée par la malformation, la postérieure étant au contraire la plus petite et la plus malformée, et la valve médiane étant souvent réduite à une mince languette, ou même représentée par une simple aire triangulaire d'endocarde septal épaissi (Engle et coll., cas n° 1, 1950). Dans ces cas, la valve antérieure occupe, par rapport à l'anneau fibreux, sa position habituelle.

L'opinion de la plupart des auteurs actuellement est en faveur d'un point de vue séduisant, mais qui reste à démontrer. Le sillon auriculo-ventriculaire dilaté et hypertrophié, donnerait réellement naissance aux trois valves, mais celles-ci seraient accolées à l'endocarde sur une grande partie de leur hauteur, ne devenant libre que très bas dans le ventricule. Dans un cas

présenté par ENGLE et ses coll., PAYNE écrit dans son compte rendu d'autopsie :

« La tricuspide était très malformée ; elle s'étendait vers le bas du ventricule et était fusionnée par endroits à l'endocarde... ...du reste de l'anneau auriculo-ventriculaire, naissait une grande valve s'étendant dans la cavité ventriculaire et intimement fixée à la paroi. La valve se mêlait à l'endocarde septal excepté dans la région de l'infundibulum où elle présentait une portion libre sur une distance de 6 cm. »

b) L'hypoplasie du myocarde ventriculaire droit est considérée comme faisant partie de la malformation.

Elle a, en effet, fréquemment été observée (3 fois sur 3 cas, par ENGLE et ses coll.). Elle porte en général sur une portion seulement du myocarde ventriculaire. Suivant les cas, cette portion est située au-dessous de la valvule tricuspide, ce qui est rare ; ou au-dessus d'elle, ce qui est le plus habituellement rencontré. Dans le cas de KERWIN cependant la paroi ventriculaire sous orificielle était mince, et la paroi ventriculaire située au-dessus de la valvule était au contraire hypertrophiée.

A l'examen histologique, on constate en général, que les fibres musculaires sont normalement constituées. Elles sont seulement réduites en nombre. Parfois elles disparaissent même complètement et le myocarde, réduit à l'épaisseur d'une feuille de papier, n'est plus constitué que d'une lame conjonctive. Les parois de l'oreillette droite sont souvent hypertrophiées.

c) Il existe des anomalies des cordages tendineux et des formations musculaires :

La plupart des auteurs parlent des cordages tendineux « courts et épais », fixant les bords libres des valves aux parois ventriculaires et créant, par leur jeu trop limité, une insuffisance tricuspidienne. Mais on signale aussi des muscles papillaires et des cordages tendineux rudimentaires, ou même absents (HEIGEL). La bandelette ansiforme est souvent très volumineuse ;

dans un cas rapporté par TAUSSIG, elle atteignait 3 cm. de longueur sur 1 cm. de diamètre.

d) La communication entre l'oreillette et le ventricule peut se réaliser de multiples façons :

En général, c'est par un orifice ovalaire ou triangulaire, à grand axe vertical, que ces deux cavités communiquent. Dans certains cas il est bordé, d'une part, par le bord libre de la valve antérieure, d'autre part, par la bandelette ansiforme. Quand le matériel valvulaire prend l'aspect d'une membrane tendue en travers des cavités droites, c'est par des ouvertures percées dans cette membrane que le sang pénètre dans le ventricule (cas de KERWIN).

e) L'association d'une communication interauriculaire dans les deux tiers des cas est un fait reconnu.

Parmi les observations rassemblées dans les pages précédentes, nous pouvons noter que dans les neuf cas où l'on put explorer anatomiquement les cavités droites (autopsie ou intervention), sept présentaient une persistance du foramen ovale ou un défaut septal auriculaire. Dans les autres cas, on put mettre en évidence à cinq reprises (sur onze cas) une communication interauriculaire, par le cathétérisme ou l'angiocardiographie.

f) L'intégrité du cœur gauche et des vaisseaux de la base est à noter, elle existe pratiquement dans tous les cas.

g) Des anomalies des valvules de THÉBÉSIUS et d'EUSTACHI ont été observées, mais l'absence de la première ne semble pas faire partie du syndrome, comme le pensait EBSTEIN.

2. — LA PHYSIO-PATHOLOGIE.

Un fait essentiel semble être à la base de toutes les perturbations hémodynamiques : c'est le faible volume du ventricule droit. A chaque systole, le ventricule n'envoie dans la circulation pulmonaire qu'une petite quantité de sang, comme le font remar-

quer ENGLE et ses collaborateurs. D'autre part, pendant la systole auriculaire, l'oreillette droite est incapable de se vider complètement dans ce petit ventricule, d'autant plus que l'orifice auriculo-ventriculaire est souvent atrésié et que la portion « auriculisée » du ventricule droit se trouve en diastole au moment de la systole auriculaire.

Il en résulte :

— Une stase auriculaire droite ;

— Une diminution du débit sanguin pulmonaire.

La stase auriculaire droite va entraîner une augmentation de pression dans l'oreillette, et si le foramen ovale est mal colmaté, un shunt droite-gauche va s'établir, le foramen ovale jouant le rôle de « soupape de sûreté ». Cette stase explique aussi l'énorme dilatation de la « cavité auriculo-ventriculaire » par son action sur la mince paroi de la portion ventriculaire de cette cavité.

Le sang veineux, qui force ainsi le foramen ovale, se mélange au sang artérialisé qui revient des poumons dans l'oreillette gauche. Il est facile de comprendre, dès lors, l'apparition de la cyanose : elle se produit lorsque le débit du shunt est assez grand. Par ailleurs, la diminution du débit pulmonaire, entraînant une insuffisance de l'hématose est un facteur de plus. On conçoit ainsi que l'importance, la précocité d'apparition et la rapidité de progression de la cyanose soient des facteurs intéressants pour le pronostic, puisqu'elle est le reflet de la gravité de la malformation.

Certains auteurs pensaient que l'anneau tricuspidien étant dépourvu de valvule, il devait exister une insuffisance tricuspidienne marquée (YATER et SHAPIRO). On trouve même dans la littérature le terme « d'insuffisance tricuspidienne congénitale » comme synonyme de maladie d'EBSTEIN. Or, ENGLE insiste sur le fait qu'il est très rare de trouver, soit par la clinique, soit à l'autopsie, des signes d'insuffisance tricuspidienne. Il pense que le système valvulaire tricuspidien peut être fonctionnelle-

ment suffisant pour empêcher une régurgitation auriculaire. Les données de l'électrokymographie rapportées dans leur cas par SOLOFF, STAUFFER et ZATUCHNI (1951) semblent prouver le contraire, mais elles restent à vérifier.

3. — PATHOGÉNIE.

Nous ne ferons que citer pour mémoire l'hypothèse d'une endocardite fœtale intra-utérine, à laquelle certains auteurs se sont attachés. Elle ne semble pas devoir être retenue, malgré la publication, en 1947, par BERBER, d'un cas qui paraissait vraiment consécutif à une endocardite fœtale due à un rhumatisme de la mère pendant la grossesse. YATER et SHAPIRO pensaient qu'elle n'était qu'incidente et probablement due dans ce cas à la prédisposition de la valvule malformée à fixer l'infection.

Pour ces derniers auteurs, c'est l'explication de MAC-CALLUM qui serait la plus vraisemblable. D'après lui, la valvule est formée du côté médian, à partir du septum intermédium et le reste par l'involution du canal auriculaire. C'est la persistance de bourrelets endothéliaux anormalement développés qui ferait que la valve resterait fixée à la paroi par les trabécules musculaires ; par la suite, un bord libre pourrait se dégager sur une certaine hauteur, la direction des trabécules musculaires ne leur permettant pas de résister à la force du flot sanguin. Cette malformation se réaliserait avant la huitième semaine de la vie fœtale, sur un cœur complètement développé.

Pour SPITZER (1903), c'est un trouble du développement du tube cardiaque tout entier, et sa torsion au cours des premiers stades de son évolution qui interviendraient. Mais alors, pourquoi cette prédilection de la malformation pour les cavités droites ?

Pour KEITH (1909), cette anomalie serait le résultat d'une incorporation imparfaite du conus artériel dans l'ensemble du cœur. Cette théorie aurait l'avantage de répondre à la question précédente et d'expliquer comment un matériel valvulaire en

situation spaciale anormale donnerait, par la suite, une valvule déplacée et malformée. Elle n'expliquerait pas cependant pourquoi l'on trouve si fréquemment une hypoplasie du myocarde ventriculaire.

Pour ENGLE, c'est la théorie de STREETER qui serait la plus vraisemblable. Le myocarde proviendrait, d'après cet auteur, d'une certaine partie de la paroi cœlomique viscérale et serait séparé de l'endocarde du cœur primitif par l'espace myoendocardial, lequel serait rempli d'une gelée transparente, la « gelée cardiaque ». A mesure que le myocarde se développe, cet espace myoendocardial disparaîtrait, sauf en certains points où il persisterait, formant un soulèvement endocardique à partir duquel naîtraient la tricuspide et les autres valves. Il est possible, dit-il, « qu'un défaut de la paroi cœlomique viscérale dans la région où le ventricule droit doit se développer puisse, non seulement entraîner un développement défectueux du myocarde, mais, par suite de la déformation de l'espace myoendocardial primitif, puisse causer une malformation tricuspidienne ».

4. — LE TABLEAU CLINIQUE.

Il est très différent selon l'importance de la malformation. En effet, tous les intermédiaires peuvent se rencontrer entre :

— Une cardiopathie parfaitement supportée, sans aucun signe clinique, jusqu'à un âge avancé et découverte à l'autopsie (GRAUX et MERLEN, BÉNARD et PÉQUIGNOT),

— Et l'observation, dès la naissance, d'un sujet cyanosé, devenant très tôt dyspnéique et intolérant à l'effort (2e et 3e cas d'ENGLE et coll., 2e cas de GOTZSCHE et FALHOLT).

a) *Les signes fonctionnels :*

La dyspnée : semble être le symptôme capital. Elle existe en effet dans 20 des 22 cas examinés par GOTZSCHE, donc pratiquement constante. Mais elle ne semble pas représenter le premier signe de la maladie. Elle est en effet souvent postérieure à la cyanose. Son apparition est progressive, existant d'abord à l'effort, puis devenant permanente. Sa gravité et surtout sa précocité semblent être des signes de mauvais pronostic.

La cyanose : que nous pouvons considérer comme un signe fonctionnel par la gêne qui en résulte pour le malade qui, souvent, vient consulter uniquement à cause d'elle. Elle est très fréquente (17 fois sur 22 cas examinés par GOTZSCHE). Nous l'avons rencontrée 14 fois dans les observations rassemblées dans les pages précédentes. Son apparition est en général très précoce, ainsi dans les 14 observations précédentes, nous la trouvons :

— 4 fois dès la naissance ;

— 1 fois à deux jours de la naissance ;

— 6 fois dans la très jeune enfance (dans la première année) ;

— Dans les 3 autres cas : à 8 ans, à 6 ans 1/2 et à 26 ans.

Elle peut apparaître à la naissance, disparaître peu après pour reparaître à nouveau, comme dans le cas n° 3 d'ENGLE et ses collaborateurs.

Sa présence et sa précocité passent, d'après la majorité des auteurs, pour des signes de mauvais pronostic. Or, nous constatons, dans les cas cités plus haut, que :

Sur les 4 enfants cyanosés dès la naissance, 2 seulement sont morts et encore, à la suite d'une intervention chirurgicale.

Sur les 7 enfants cyanosés dès leur jeune enfance, un seul est mort, aussi à la suite d'une intervention chirurgicale.

Enfin, dans le cas où la cyanose apparut à l'âge de 8 ans, l'enfant mourut subitement à l'âge de 10 ans ; la cyanose ayant progressé rapidement au cours de ces deux années.

Il nous paraît donc plus raisonnable de dire que c'est la rapidité du progrès de la cyanose qui constitue un facteur de mauvais pronostic.

Elle débute en général par les extrémités (ongles, oreilles, lèvres), survenant d'abord à l'effort (quand l'enfant crie), puis devient généralisée et permanente. Elle peut alors présenter des paroxysmes.

La syncope : est peu fréquente. Elle survient souvent lors des crises de cyanose paroxystique (cas de ENGLE, de PAILLARD-MILLION).

Les troubles du rythme : ils reviennent assez souvent dans les observations de maladie d'EBSTEIN, mais ne sont pas la règle. Tantôt simples extra-systoles isolées et découvertes alors par l'électrocardiographie, tantôt véritables crises de tachycardie paroxystiques, ces troubles se traduisent subjectivement par des palpitations ou par de véritables douleurs précordiales. Il semble que les extra-systoles isolées émaillent un rythme normal surtout chez les sujets jeunes, alors que les crises de tachycardie paroxystique sont l'apanage de sujets plus âgés. Ainsi, dans les cas revus par GOTZSCHE, sur 5 sujets présentant des troubles du rythme, 5 avaient de simples extra-systoles et l'âge variait de 7 à 26 ans. Au contraire, les malades de TOURNIAIRE et DEYRIEUX, de GRAUX et MERLEN, et de BÉNARD et PEQUIGNOT, âgés respectivement de 39 ans, 72 ans et 55 ans, présentaient de vraies crises paroxystiques.

On peut observer aussi un syndrome de WOLF-PARKINSON-WHITE (GOTZSCHE-LEV), ou une fibrillation auriculaire ou un flutter auriculaire ; c'est alors l'électrocardiogramme qui précise le trouble.

On signale aussi comme autres signes fonctionnels : de la toux, des œdèmes, de l'asthénie, un signe de « l'accroupissement », des douleurs précordiales (elles semblent précéder de peu la mort).

b) *Les signes physiques :*

A l'inspection, peu de choses sont à retenir. L'hippocratisme des doigts et des orteils existe souvent mais n'est pas constant. Une tuméfaction thoracique précordiale est encore moins fréquente, de même la turgescence ou la pulsation des veines jugulaires.

La palpation trouve en général un choc de la pointe au niveau du 5e espace intercostal gauche, à la hauteur de la ligne axillaire

antérieure. Un thrill systolique est souvent perçu vers le 3e, 4e ou 5e espace intercostal gauche, près du sternum.

L'auscultation révèle, dans la grande majorité des cas, un souffle systolique intense et rude, à maximum dans le 3e ou le 4e espace intercostal gauche, près du bord sternal gauche, se propageant rarement vers l'aisselle. Mais toutes les variantes sont possibles ; il peut être audible dans toute l'aire précordiale, ou seulement à l'apex, peut être modéré ou très intense, doux ou, au contraire, piaulant ou râpeux. Il peut aussi faire totalement défaut.

Un souffle diastolique l'accompagne souvent, audible surtout à la partie inférieure du sternum. Son timbre râpeux peut facilement en imposer pour un frottement péricardique. Parfois, les deux souffles sont remplacés par un gros souffle systolo-diastolique en « va-et-vient ».

Dans un tiers des cas, il existe, en dehors de toute insuffisance cardiaque, un bruit de galop, en général à trois temps, parfois à quatre temps.

Nous avons vu qu'il pouvait exister des troubles du rythme, l'auscultation peut évidemment les révéler.

Les autres données, bruits surajoutés, modifications du deuxième bruit au foyer pulmonaire, n'offrent qu'un intérêt minime.

Un assourdissement des bruits du cœur et un bruit de galop peuvent apparaître si l'insuffisance cardiaque s'installe.

La physio-pathogénie de ces symptômes a été discutée par certains auteurs américains. Pour Engle, le souffle systolique serait causé par le passage du sang de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche, ou bien par la régurgitation d'une partie du sang dans l'oreillette droite à travers les orifices du matériel tricuspidien. Le bruit de galop et l'assourdissement des bruits du cœur seraient imputables à la dilatation du cœur droit, qui l'empêcherait de fonctionner normalement. Le souffle diastolique serait causé par des anomalies dans le courant sanguin de

la chambre auriculaire droite, dues aux contractions séparées au cours d'une révolution cardiaque de la véritable oreillette et de la portion « auriculisée » du ventricule droit.

Cette opinion est discutable quant à l'origine du souffle systolique. Il y a des cas où le souffle était présent alors qu'il ne semblait exister ni shunt veino-artériel ni insuffisance tricuspidienne. Ce souffle systolique ne serait-il pas tout simplement causé par l'anfractuosité très importante du petit ventricule droit, fait très souvent remarqué à l'autopsie (muscles papillaires épais et nombreux, cordages épais et courts, bandelette ansiforme proéminente, rugosité de la face inférieure des valves tricuspidiennes) ?

Le reste de l'examen ne révèle, en général, rien de plus. Le pouls est petit. Le foie souvent augmenté légèrement de volume, mais sans pouls hépatique et sans reflux hépato-jugulaire (sauf décompensation terminale).

Il n'y a pas de signes d'insuffisance tricuspidienne (pouls jugulaire ou hépatique).

c) *Les données paracliniques :*

La tension artérielle : n'est pratiquement pas modifiée.
La pression veineuse : peut être augmentée.
La vitesse circulatoire : est en général augmentée.
La numération globulaire : montre une polyglobulie souvent.
Le taux d'hémoglobine : est en général augmenté.
Le taux de l'hématocrite est aussi augmenté.
La vitesse de sédimentation : légèrement augmentée.

5. — Les examens complémentaires et spéciaux.

a) *La radiologie :*

En radioscopie, l'ombre cardiaque est globalement agrandie en vue de face. On note un débord droit important. Cette augmentation peut se révéler progressive à des examens successifs. Les battements du cœur ont une amplitude très faible, si bien qu'on peut penser à une péricardite. Dans les positions obliques

ou en transverse, on note aussi l'agrandissement du volume cardiaque qui remplit presque tout l'espace vertébro-sternal. En oblique, l'ombre cardiaque peut empiéter sur celle de la colonne jusqu'à 80° de rotation.

Sur les radiographies, de face, le cœur occupe presque tout l'hémithorax gauche et une grande partie de l'hémithorax droit, et présente une forme particulière « en ballon ». Le bord cardiaque gauche est souvent convexe et en position élevée. L'arc pulmonaire est en général normal. Le bord droit est convexe, déplacé sur la droite et agrandi.

En oblique antérieur gauche, l'oreillette droite apparaît volumineuse et empiète sur l'ombre du rachis.

En oblique antérieur droit, l'oreillette gauche paraît normale et ne déplace pas l'œsophage mis en évidence par une imprégnation barytée.

b) *L'électrocardiographie.*

L'étude des tracés électriques, dans la maladie d'Ebstein a été particulièrement bien faite par Laham (1954) et Van Lingen et ses coll. (1955).

Le rythme est, en général, sinusal, mais des troubles, nous l'avons vu, peuvent le perturber et sont assez fréquents. Ils se traduisent sur les tracés, par des extra-systoles auriculaires, ou ventriculaires, ou même nodales, par des lambeaux de tachycardie paroxystique, par de la fibrillation ou un flutter auriculaire.

L'onde P est normale en durée, mais de voltage élevé dans certaines dérivations (Laham). Pou Van Lingen, elle peut être normale en durée et en amplitude. C'est en D1, D2 et V1, V2 qu'elle serait ainsi « haute et pointue », traduisant une surcharge auriculaire droite.

Le temps de conduction auriculo-ventriculaire est dans la plupart des cas augmenté. Van Lingen trouve sur 8 cas 7 intervalles PR supérieurs ou égaux à 0,20 sec. (0,22 sec. en moyenne).

Le complexe QRS est souvent prolongé dans le temps, traduisant un trouble de la conduction intraventriculaire. Ce trouble prend l'allure habituelle d'un bloc de branche droite, plus rarement celle de branche gauche (cas de GRAUX et MERLEN, 6e cas de GOTZSCHE). L'axe de QRS peut être normal ou dévié à gauche, mais dans la grande majorité des cas, il est dévié à droite, variant de + 90° à — 120°. La forme et l'amplitude de QRS selon les dérivations sont intéressantes : dans un plan frontal, les complexes ventriculaires sont en général d'un voltage relativement bas ; dans un plan horizontal, ce bas voltage est retrouvé surtout en V2 V3 V4, l'amplitude de R étant à peu près normale dans les dérivations gauches. La zone de transition est souvent déplacée vers la gauche (V5 V6 V7) contrairement à ce que l'on trouve habituellement dans les blocs droits. La morphologie elle-même des complexes ventriculaires dans les dérivations précordiales est bizarre : rSr', rsr', rsr'S ou même complexes en M. Le temps d'apparition de la déflexion intrinsécoïde est souvent retardé dans les précordiales droites.

L'onde T a un axe souvent dévié à gauche. En général, elle est négative en D3 et en V1 V2.

Nous conclurons avec LAHAM que : « Dans la majorité des cas, il existe un « pattern » électrique éminemment suggestif de la maladie d'EBSTEIN ». Nous verrons plus loin son intérêt pour le diagnostic.

YATER et SHAPIRO, en 1937, et LEV, GIBSON et MILLER, en 1955, ont fait une intéressante étude histologique des voies de conduction dans leurs cas respectifs, dans le but d'y trouver une explication des troubles du rythme et de la conduction. Il semble d'après leurs résultats, qu'il existe effectivement des anomalies dans la façon dont la branche droite du faisceau de HIS distribue ses fibres au myocarde du cœur droit (trajet engainé dans un tissu fibreux dense, faisceaux de fibres aberrants).

c) *L'angiocardiographie :*

Elle présente un grand intérêt dans la maladie d'EBSTEIN,

ayant même permis à certains auteurs de faire un diagnostic uniquement sur ses données (SOLOFF, KISTIN).

Les meilleurs résultats seraient obtenus avec une technique qui permet de prendre des clichés à des temps déterminés du cycle cardiaque, ou plusieurs clichés à intervalles très rapprochés. Une technique intéressante est celle préconisée par SOLOFF et qui consiste en une unité stéréoscopique à deux plans permettant des clichés simultanés à angle droit. Dans de telles conditions, l'image angiocardiographique peut être véritablement pathognomonique.

Les principaux caractères seraient, d'après KISTIN :

— Un agrandissement évident de l'oreillette droite ;

— Une rapide opacification de la totalité de l'aire cardiaque, laissant une mince bande, en double contour, qui représenterait la paroi amincie du ventricule droit ;

— La persistance anormale de l'opacification des cavités droites ;

— Un retard et une mauvaise opacification de l'artère pulmonaire ;

— Un retard et une mauvaise opacification du cœur gauche et de l'aorte, sauf s'il existe un shunt droite-gauche.

Parmi les observations que nous avons passées en revue, la plupart des caractères précédents ont été retrouvés.

Certains auteurs ont cependant constaté une opacification précoce et importante des cavités gauches et de l'aorte (REYNOLDS, BROADBENT, GOODWIN, HENDERSON, MEDD), probablement à cause d'un important shunt droite-gauche. Il n'en reste pas moins que ce caractère existe souvent et va à l'encontre du tableau de KISTIN, en pratique.

Il faut signaler certaines images exceptionnellement caractéristiques qui, lorsqu'elles sont rencontrées, permettent à coup sûr d'établir le diagnostic. Dans le cas de SOLOFF, c'était un petit ventricule droit qui était visible près de la pointe du cœur, séparé du reste du cœur droit « par une étroite bande qui ne fut

jamais opacifiée sur des clichés successifs ». Pour cet auteur, cette bande représentait la portion libre d'une valvule tricuspide déplacée vers l'apex. Dans le cas de KISTIN, c'est une encoche au bord inférieur de l'ombre cardiaque, près de l'apex qui délimite une petite portion ventriculaire, animée de battements, d'une énorme chambre auriculaire. Cette encoche qui n'apparaissait qu'à certaines phases du cycle cardiaque devait représenter sans doute la limite fonctionnelle du petit ventricule droit.

d) *Le cathétérisme cardiaque :*

Il est particulièrement intéressant dans le cas de la maladie d'EBSTEIN. Il donne des renseignements par :

— Le trajet de la sonde : en pénétrant dans l'oreillette droite, elle permet son exploration et peut donner des précisions sur le volume de cette chambre. Si une communication inter-auriculaire existe, le cathétère peut la mettre en évidence en passant de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche. Le cathétère peut faire demi-tour sans arriver jusqu'à l'apex du ventricule, comme si à un certain niveau, il butait sur quelque chose (HENDERSON, MEDD). En fait, c'est qu'il se trouve dans la portion « auriculisée » du ventricule et il vient buter sur une valvule malformée, tendue en travers des cavités droites à un niveau très bas. Pour cette même raison, on s'explique la difficulté et même l'impossibilité fréquente de cathétériser une artère pulmonaire.

— L'enregistrement des pressions dans les différentes cavités : on peut ainsi s'assurer, d'après la forme des variations de pression sur la courbe que l'on est dans une cavité animée de battements du type auriculaire ou du type ventriculaire. D'autre part, en considérant les enregistrements à mesure que l'on retire le cathétère, à partir de l'artère pulmonaire, les changements dans l'allure de la courbe peuvent donner une idée très précise sur l'emplacement de la tricuspide (GOTZSCHE : cas 5 et 6). Les valeurs des pressions dans ces diverses cavités semblent être assez variables. En général, on trouve pour l'oreillette droite, des chiffres autour de 15/8 16/10 mm. de Hg ; pour le ventri-

cule droit, des pressions aux environs de 22/4 mm. Hg et des pressions normales dans l'artère pulmonaire. Pour TOURNIAIRE, l'identité des pressions dans l'oreillette et le ventricule signait l'insuffisance tricuspidienne.

— Le dosage des gaz du sang : en prélevant des échantillons dans les diverses cavités et en dosant l'oxygène et le gaz carbonique, on peut déduire s'il existe ou non un shunt entre les cavités droites et gauches et dans quel sens il est dirigé. Par l'importance de la désaturation en oxygène des cavités gauches, lorsqu'on peut y accéder, on peut aussi avoir des notions précises sur son importance.

Le cathétérisme est donc une méthode d'investigation particulièrement utile dans ce cas. Cependant, certains auteurs ont attiré l'attention sur le fait qu'elle présentait de graves dangers. ENGLE et TAUSSIG écrivent à ce propos : « Nous estimons que le cathétérisme cardiaque, chez des malades porteurs d'une maladie d'EBSTEIN, n'est pas sans dangers ; à cause de la survenue fréquente de troubles du rythme, il est possible de faire naître une arythmie pouvant être fatale ».

Les autres dangers : possibilité d'embrouiller le cathétère dans une tricuspide malformée, ou risques de perforation de la paroi ventriculaire amincie, ne sont que problématiques, aucun auteur n'en a signalé l'existence.

CAMPBELL et Paul WOOD (de Londres), qui ont eu chacun un décès consécutif à un tel examen, pensent qu'actuellement le diagnostic peut être porté avant sa mise en œuvre, sur des considérations cliniques, radiologiques et électrocardiographiques. LAHAM, en France, est aussi de cet avis.

e) *D'autres examens peuvent encore être pratiqués :*

— Le dosage de l'oxygène du sang artériel est un moyen très pratique qui peut donner une précision. Il existe pratiquement toujours une insaturation variant de 70 % à 80% qui peut encore diminuer à l'effort. Elle indique la présence d'un shunt veino-artériel.

— La kymographie et l'électrokymographie sont aussi très intéressantes. GOTZSCHE a trouvé dans 4 cas sur 6, des pulsations du type ventriculaire uniquement au niveau de la partie moyenne du bord gauche du cœur, la portion inférieure de ce bord montrant des pulsations du type auriculaire. SOLOFF a découvert à l'électrokymographie du bord de l'oreillette droite un « plateau systolique » qui lui a fait penser à l'existence d'une insuffisance tricuspidienne, mais il remarque lui-même qu'il peut s'agir tout simplement de changements de position de ce bord pendant la systole, sans véritable « expansion » systolique.

— Nous ne ferons que citer la méthode d'enregistrement du potentiel électrique intracavitaire décrite par MARSICO et SODI-PALLARES qui permit à ces auteurs de faire le diagnostic de maladie d'EBSTEIN.

6. — EVOLUTION ET COMPLICATIONS.

L'évolution est variable avec l'importance de la malformation ou plutôt avec l'importance des perturbations hémodynamiques, ces dernières n'étant pas toujours en rapport avec le degré de la malformation.

Parfois très bien supportée pendant des années, la cardiopathie se révèle brusquement, souvent par de brusques troubles du rythme. L'évolution à partir de ce moment est assez rapide et le malade meurt sans qu'on puisse agir. Ainsi, le malade de GRAUX et MERLEN vécut sans histoire jusqu'à 60 ans, âge où apparut une tachycardie paroxystique, à 72 ans, le malade mourut à la suite d'une incidence pathologique indéterminée. Le cas de QUINTIN et DULUC est analogue, c'est ici un jeune homme de 21 ans, bien portant jusqu'à cet âge et qui présente brusquement une douleur précordiale et des palpitations. Le soir même, il meurt en voulant se lever de son lit.

Inversement, elle peut être grave dès la naissance, la mort survient alors très tôt, comme dans les deux cas vus par EDWARDS, les malades moururent en effet à l'âge de 2 mois.

En général, les malades vivent tout de même jusqu'à un certain âge. Cette durée moyenne de la vie serait, d'après les auteurs américains, de 25 ans.

La question qui se pose alors est de savoir de quoi meurent ces malades.

Dans les premiers cas rapportés, la mort survenait surtout par tuberculose pulmonaire, quelquefois par insuffisance cardiaque ; les troubles du rythme n'étant responsables que d'un quart des décès.

En relevant la cause du décès dans les cas rapportés ces dernières années, il nous apparaît que les deux grandes causes de la mort de tels malades sont l'arythmie et les complications vasculaires. Il faut signaler aussi quelques cas, déjà trop nombreux, de mort consécutive à des examens tels que le cathétérisme et l'angiocardiographie, ou à des tentatives chirurgicales sur lesquelles nous reviendrons.

Les complications sont de deux ordres :

— Les troubles du rythme qui, nous l'avons vu, peuvent faire partie du tableau clinique. Cependant, leur apparition souvent terminale les font considérer aussi comme des complications.

— Les complications vasculaires, le plus souvent cérébrales, sont d'origine embolique. Bénard et Péquignot en signalent un cas avec hémiplégie droite et ictus terminal. Nos deux observations, nous l'avons vu, comprennent la description d'accidents analogues.

7. — Diagnostic.

a) *Le diagnostic positif sera fondé :*

— A la radiographie : sur l'énorme augmentation de la silhouette cardiaque de face et la vue d'une grosse oreillette droite en O.A.G., sur la pauvreté de la vascularisation des hiles pulmonaires.

— Sur l'électrocardiogramme : signes d'hypertrophie auri-

culaire droite (ondes P hautes et pointues en D1 D2 et V1 V2), bas voltage de QRS dans un plan frontal avec déviation de ÂQRS, à droite. Existence d'un bloc de branche droite complet ou incomplet.

— Sur l'angiocardiographie : retard à l'évacuation du cœur droit, mauvaise opacification de l'artère pulmonaire et grosse oreillette droite visible.

— Sur le cathétérisme : exclusion de l'artère pulmonaire par « autre chose » qu'une sténose. Grosse oreillette droite visible. Changement du tracé des pressions, lors du retrait de la sonde, anormalement tôt.

La confirmation peut être donnée par la présence :

— D'une communication interauriculaire ou simple mise en évidence d'un shunt veino-artériel en l'absence de sténose pulmonaire.

— De pulsations ventriculaires uniquement dans la partie moyenne du bord gauche du cœur à la kymographie de face.

b) *Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec :*

— La triade de FALLOT :

La cyanose, la dyspnée, l'intolérance à l'effort sont communes aux deux maladies, mais dans la maladie d'EBSTEIN, la cyanose semble plus importante que la dyspnée (TAUSSIG). Le souffle systolique, dans la triade, siège un peu plus haut (2e espace intercostal gauche.

A la radioscopie, la cinétique normale du gros cœur dans la trilogie s'oppose à l'immobilité du cœur dans la malformation d'EBSTEIN.

La vitesse circulatoire est souvent augmentée dans la triade, elle ne l'est pas souvent dans la maladie d'EBSTEIN. L'angiocardiographie et le cathétérisme lèvent les doutes.

— La tétralogie de FALLOT :

Mais, dans la maladie d'EBSTEIN :

L'apparition retardée de la cyanose.

L'absence de dyspnée paroxystique et d'accroupissement.

L'hypertrophie auriculaire droite à l'électrocardiogramme.

La lenteur de l'évacuation des cavités droites à l'angiocardiographie, redressent le diagnostic.

Il peut aussi se poser avec :

— La sténose pulmonaire avec persistance du foramen ovale et septum ventriculaire intact (Taussig).

— Le rétrécissement tricuspidien (Kistin).

8. — Tentatives chirurgicales.

Nous avons vu avec Engle, que des interventions anastomotiques, tentées à la suite d'une erreur de diagnostic, se sont terminées par un exitus immédiat.

Un cas intéressant mérite d'être signalé. C'est celui rapporté par Wright, Kirklin et Wood en 1954, dans lequel la maladie s'était brusquement révélée à la suite d'un traumatisme thoracique. Ces auteurs considérant qu'un shunt veino-artériel important devait entrer pour une grande part dans la genèse des symptômes, tentèrent et réussirent à obturer le foramen ovale. Le malade ayant récupéré ses capacités antérieures, cette intervention peut être considérée comme la première réussite chirurgicale dans le traitement de la maladie d'Ebstein.

Devant le succès actuel des interventions « à cœur ouvert », l'amélioration des troubles par de telles techniques serait souhaitable dans les cas qui pourraient en profiter. Reste à savoir cependant quelle incidence dans l'évolution ultérieure peut amener une telle intervention ; par exemple, sur l'agrandissement des cavités droites et sur la survenue d'une insuffisance cardiaque.

Quant à l'intervention directe sur la valvule malformée, personne, jusqu'à présent, ne semble vouloir y songer. On pourrait penser, en effet, qu'il existe une zone de clivage possible dans la région de l'accolement valvulaire à l'endocarde. Mais il faut songer aussi que cette zone, dans bien des cas, est constituée par une paroi très mince et, par conséquent, fragile.

CONCLUSIONS

Nous nous sommes proposés, dans cette thèse, de réunir autour de deux observations cliniques de malades chez qui, le diagnostic porté était celui de « Maladie d'Ebstein », l'ensemble des connaissances actuelles résumées à partir d'une centaine de cas dénombrés dans la littérature et d'en faire le point.

Afin de baser notre argumentation sur des faits plus concrets, nous avons pensé qu'il serait intéressant de réunir à cette occasion quelques observations particulièrement démonstratives qui ont été publiées au cours des dernières années.

Nous pouvons tirer de cette étude générale de la maladie d'EBSTEIN, les conclusions suivantes :

1. La maladie d'EBSTEIN reste toujours une maladie rare, parmi les cardiopathies congénitales, bien qu'au cours des dernières années ce diagnostic ait été beaucoup plus fréquemment porté.

2. Il est possible, à l'heure actuelle de faire ce diagnostic du vivant de la malade. Cette possibilité nous est offerte par une connaissance plus approfondie du syndrome et par les moyens modernes d'investigations mis au point en cardiologie.

3. Il est nécessaire de faire ce diagnostic, à cause des confusions possibles avec certaines cardiopathies comme la trilogie ou la tétralogie de FALLOT, qui peuvent bénéficier de techniques chirurgicales du type anastomotique, alors qu'elles sont fatales dans la maladie d'EBSTEIN.

4. Une grande prudence doit être la préoccupation constante du clinicien, lors de l'établissement de ce diagnostic, l'emploi de

moyens d'investigations comme l'angiocardiographie et le cathétérisme cardiaque s'étant soldé à maintes reprises par la mort du malade. La tendance actuelle serait donc, de chercher à faire ce diagnostic uniquement sur les données, de la clinique, de la radiologie et de l'électrocardiographie, complétées au besoin par l'électrokymographie. Cette conduite devrait être tenue surtout lorsque les malades ont un état général très faible, ou une tendance à faire des troubles du rythme ou des accidents emboliques.

Ce n'est qu'au cas où le doute serait encore grand, chez un malade particulièrement tolérant et ne présentant pas à la radiographie d'augmentation trop importante de l'ombre cardiaque, que l'on serait autorisé à mettre en œuvre ces examens.

5. Etant donné les succès des opérations « à cœur ouvert », il serait peut-être intéressant d'intervenir si une brusque aggravation des symptômes pouvait être mise sur le compte de la création ou de l'accentuation d'un shunt veino-artériel et dans ces cas uniquement. Nous pensons en effet, qu'une aggravation brutale au cours de la maladie est souvent annonciatrice d'une fin proche. (Une seule réussite chirurgicale est enregistrée à l'heure actuelle.)

Cette intervention n'aurait pas d'autre prétention que l'obturation de la communication inter-cavitaire, une intervention directe sur les valvules n'étant pas encore du domaine de nos possibilités.

Pour les autres cas, la prévention des accidents emboliques et rythmiques est le seul moyen d'agir pour reculer l'échéance fatale.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes : si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Le Doyen,
R. SIGALAS.

Vu :
Le Président de Thèse,
P. BROUSTET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 11 Décembre 1956

Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abbot (M.-E.). — « The diagnosis of congenital cardiac disease » (*in Blumer's Bedside Diagnosis*, W.-B. Saunders C°, édit., Philadelphia, 1928, **11**, 482-485).

2. Arnstein (A.). — « Eine seltene Missbildung der Tricuspidalklappe (Ebstein'sche Krankheit) » (*Virchow's Arch. f. Path. Anat. u. Physiol.*, 1927-28, **266**, 247-254).

3. Baker (C.), Brinton (W.-D.), Channel (G.-D.). — « Ebstein's Disease » (*Guy's Hosp. Rep.*, 1950, **99**, 247-275).

4. Barger (J.-D.), Henderson (C.-E.), Edwards (T.-E.). — « Abcess of the brain in an adult with Ebstein's malformation of the tricuspid valve » (*Am. J. Clin. Path.*, 1951, **21**, 576-585).

5. Bauer (D. de F.). — « Ebstein type of tricuspid insufficiency. Rœntgen studies in a case with sudden death at the age of twenty-seven » (*Am. J. Rœntgenol.*, 1945, **54**, 136-144).

6. Bénard (H.), Péquignot (H.), Pestel (M.). — « Maladie d'Ebstein et sténose tricuspidienne bien tolérée pendant 55 ans chez une mère de cinq enfants. Complication cérébrale terminale » (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1954, **70**, 858-862).

7. Berber (S.-G.). — « Report of a case of tricuspid insufficiency of the Ebstein type with probable fetal endocarditis and exceptionnal electrocardiographic caracteristics » (*Am. Heart J.*, 1947, **33**, 726).

8. Blacket (R.), Sinclair-Smith (B.), Palmer (A.), Halliday (J.). — « Ebstein's disease : a report of five cases » (*Australas. Ann. Med.*, 1952, **1**, 26-41).

9. Blackhall-Morison (A.). — « Malformed hearth with redundant and displaced tricuspid segments and abnormal local attenuation of the right ventricular wall » (*Jr. Anat.*, 1922-23, **57**, 262-266).

10. Blackhall-Morison (A.), Shaw (E.-H.). — « Cardiac and congenital anomalies in the same subject » (*Jr. Anat.*, 1919-20, **54**, 163-165).

11. Brekke (V.-G.). — « Congenital tricuspid insufficiency ; report of a case » (*Am. Heart J.*, 1945, **29**, 647-649).

12. Broadbent (J.-C.), Wood (E.-H.), Burchell (H.), Parker (R.). — « Ebstein's malformation of the tricuspid valve » (*Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.*, 1953, **28**, 79-88).

13. Campbell (M.). — « Editorial note » (*Brit. Heart J.*, 1953, **15**, 363).

14. Deglaude (L.), Laurens (P.). — « Recherches vectocardiographiques dans les cardiopathies congénitales » (*Sem. Hôp. Paris*, 1952, **28**, 2135-2149).

15. Ebstein (W.). — « Ueber einen seltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis bedingt durch eine geborene hochgradige Missbildung derselben » (*Virschow's Arch. f. Anat. u. Physiol.*, 1866, 238-254).

16. Edwards (J.). — « Pathologic features of Ebstein's malformation of the tricuspid valve » (*Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.*, 1953, **28**, 89-94).

17. Engle (M.-A.), Payne (T.-P.-B.), Bruins (C.), Taussig (H.-B.). — « Ebstein's anomaly of the tricuspid valve : report of three cases and analysis of clinical syndrome » (*Circulation*, 1950, **1**, 1246-1260).

18. Gasul (B.), Weiss (H.), Fell (E.), Dillon (R.), Fismer (D.), Marienfeld (C.). — « Angiocardiographie in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings » (*Am. J. Dis. Child.*, 1953, **85**, 404-443).

19. Geipel (P.). — « Missbildung der Tricuspidalis » (*Virchow's Arch. f. Anat. Path. u. Physiol.*, 1903, **171**, 298-334).

20. Goodwin (J.), Wynn (A.), Steiner (R.). — « Ebstein's anomaly of the tricuspid valve » (*Am. Heart J.*, 1953, **45**, 144-158).

21. Gotzsche (H.), Falholt (W.). — « Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. A review of the literature and report of 6 new cases » (*Am. Heart J.*, 1954, **47**, 587-603).

22. Graux (P.), Merlen (J.-F.). — « A propos d'un cas de maladie d'Ebstein » (*Arch. Mal. Cœur*, 1951, **44**, 263-267).

23. Grob (M.), Bettex (M.), Rossi (E.). — « Zur Diagnose des Morbus Ebstein » (*Helvet. Paediat. Acta*, 1952, **7**, 85-97).

24. Heigel (A.). — « Ueber eine besondere Form von Entwicklungsstörung der Tricuspidalklappe » (*Virchow's Arch. f. Path. Anat. u. Physiol.*, 1913, **214**, 301-319).

25. Henderson (C.), Jackson (F.), Swan (V.). — « Ebstein's anomaly diagnosed during life » (*Brit. Heart J.*, 1953, **15**, 360-363).

26. Kerwin (A.). — « Ebstein's anomaly : Report of a case diagnosed during life » (*Brit. Heart J.*, 1955, **17**, 109-112).

27. Kirchmair (H.). — « Die Ebstein'sche Missbildung der Valvula Tricuspidalis » (*Frankf. Zschr. Path.*, 1954, **65**, 22-32).

28. Kistin (A.-D.), Evans (J.-M.), Brigulio (A.-E.). — « Ebstein's anomaly of the tricuspid valve : Angiocardiographic diagnosis » (*Am. Heart J.*, 1955, **50**, 634-640).

29. Laham (J.). — « L'électrocardiogramme dans les cardiopathies congénitales. III : Maladie d'Ebstein » (*France Méd.*, 1954, **17**, 30-34).

30. Lenègre (J.), Cattoir (E.), Gerbaux (A.). — « Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein. A propos de quatre observations dont deux avec autopsie » (*Arch. Mal. Cœur*, 1955, **48**, 625-631).

31. Lev (M.), Gibson (S.), Miller (R.-A.). — « Ebstein's disease with Wolff - Parkinson - White syndrome : Report of a case with a histo-pathologic study of possible conduction pathways » (*Am. Heart J.*, 1955, **49**, 724-750).

32. Mac-Callum (W.-G.). — « Congenital malformations of the heart as illustrated by the specimens in the pathological Museum of the John Hopkins Hospital » (*John Hopkins Hosp. Bull.*, 1900-1901, **9**, 69-71).

33. Mallan (G.). — « Ueber die Entstehung eines Hertzgeraüsches » (*Centralbl. F. allge. Path. u. path. Anat.*, 1908, **19**, 452-455).

34. Marsico (F.), Sodi-Pallares (D.). — « L'elettrocardiogramma commo mezzo diagnostico della malattia di Ebstein » (*Progr. Med. Nap.*, 1954, **10**, 673-675).

35. Medd (W.), Matthews (M.), Thursfield (W.). — « Ebstein disease » (*Thorax Lond.*, 1954, **9**, 14-21).

36. Mouquin (M.). — « La Maladie d'Ebstein » (*Sem. Hôp. Paris*, 1955, **31**, 3617-3621).

37. Obiditsch (R.-A.). — « Ueber eine Missbildung der Tricuspidalklappen » (*Virchow's Arch. f. Path. Anat. u. Physiol.*, 1939, **304**, 97-105).

38. Paillard-Million (A.). — *Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein. A propos d'un cas* (thèse Paris, 1955, n° 591).

39. Paul (O.), Myers (G.), Campbell (J.). — « Electrocardiogram in congenital heart disease, a prelominary report » (*Circulation*, 1951, **3**, 564-578).

40. Quintin (P.), Duluc (J.). — « Epreuves fonctionnelles cliniques dans un cas de maladie d'Ebstein » (*Arch. Mal. Cœur*, 1956, **49**, 346-350).

41. Reynolds (G.). — « Ebstein's disease. A case diagnosed clinically » (*Guy's Hosp. Rep.*, 1950, **99**, 275-283).

42. Soloff (L.), Stauffer (H.), Zatuchni (J.). — « Ebstein's disease : Report of the first case diagnosed during life » (*Am. J. M. Sc.*, 1951, **222**, 554-561).

43. Soulié (P.). — « Cardiopathies congénitales » (*Exp. Sc. Française* Paris, 1952, 132-137).

44. Taussig (H.-B.). — « Ebstein disease » (*Congenital Malformations of the heart*, the Commonwealth Fund, édit., New-York, 1947, 514-522).

45. Tourniaire (A.), Deyrieux (F.), Tartulier (M.). — « Maladie d'Ebstein : Essai de diagnostic clinique » (*Arch. Mal. Cœur*, 1949, **42**, 1211-1216).

46. Van Lingen (B.), Bauersfeld (S.). — « The electrocardiogram in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve » (*Am. Heart J.*, 1955, **50**, 13-23).

47. Walton (K.), Spencer (A.). — « Ebstein anomaly of the tricuspid valve » (*J. Path. and Bact.*, 1948, **60**, 387-393).

48. Wright (J.), Burchell (H.), Kirklin (J.), Wood (E.-H.). — « Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein anomalie). Report of a case with closure of an associated foramen ovale, for correction of the right-to-left shunt » (*Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 1954, **29**, 278-284).

49. Yater (W.-M.), Shapiro (M.-J.). — « Congenital displacement of the tricuspid valve : Review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system » (*Ann. Int. Med.*, 1937, **11**, 1043-1062).

Impr. Samie Bordeaux — Dépôt légal N° 15.629 — 4e Trimestre 1956